

UNIVERSIDAD FRANCISCO DE VITORIA



Trabajo de Fin de Grado en Enfermería
EPIDERMOLISIS BULLOSA

Autor/a: LAVINIA SANZ GONZÁLEZ.
Tutor/a: JUAN ANTONIO SARRIÓN.
Convocatoria: JUNIO.

INDICE

1. Resumen.....	5
2. Introducción	6
3. Marco teórico	10
3.1. Epidermolisis Bullosa.	10
3.1.1. Definición.....	10
3.1.2. Clasificación.....	10
3.1.3. Etiopatogenia.....	14
3.1.4. Histopatología.	14
3.1.5. Características principales Epidermolisis Bullosa	15
3.2. Diagnóstico.....	16
3.2.1. Diagnóstico de la Epidermolisis Bullosa	16
3.2.1.1. Diagnóstico diferencial.	16
3.2.1.2. Diagnóstico prenatal.....	18
3.3. Complicaciones.	20
3.3.1. Complicaciones gastrointestinales.	20
3.3.2. Complicaciones nutricionales.	21
3.3.3. Complicaciones cavidad oral.	22
3.3.4. Complicaciones oftalmológicas.	23
3.3.5. Complicaciones musculo-esqueléticas.	25
3.4. Tratamiento.....	26
3.4.1. Tratamiento complicaciones cutáneas.	27
3.4.2. Tratamiento complicaciones gastrointestinales y nutricionales.	28
3.4.3. Tratamiento complicaciones bucodentales.	29
3.4.4. Tratamiento complicaciones oftalmológicas.....	30
3.4.5. Tratamiento complicaciones musculo-esqueléticas.	31

3.5. Investigación y Epidermolisis Bullosa.....	32
3.6. Datos y Epidermolisis Bullosa.	35
3.7. Enfermería y Epidermolisis Bullosa.	38
4. Descripción del paciente tipo.....	39
5. Valoración general.....	44
Patrón 1. Percepción y Manejo de la salud.	44
Patrón 2. Nutricional y Metabólico.	44
Patrón 3. Eliminación.....	46
Patrón 4. Actividad y Ejercicio.	46
Patrón 5. Sueño y Descanso.	47
Patrón 6. Cognitivo y Perceptivo.	48
Patrón 7. Autoperecepción y Autoconcepto.	49
Patrón 8. Rol y Relaciones.	49
Patrón 9. Sexualidad y Reproducción.	50
Patrón 10. Adaptación y Tolerancia al estrés.	50
Patrón 11. Valores y Creencias.....	51
6. Formulación de los diagnósticos.....	52
6.1. Justificación de la priorización de los diagnósticos enfermeros.	59
6.2. Diagnósticos priorizados y desarrollados.....	62
6.3. Desarrollo de intervenciones.	115
6.3.1. Cuidados diarios de la piel en pacientes con Epidermolisis Bullosa	115
6.3.2. Dolor y Epidermolisis Bullosa.	122
6.3.3. Nutrición y Epidermolisis Bullosa.	123
6.3.4. Aislamiento social y Epidermolisis Bullosa.	124
6.3.5. Cuidados al cuidador informal y Epidermolisis Bullosa.....	125
7. Evolución del plan de cuidados	127
8. Implicaciones para la práctica clínica.	129

9. Conclusiones.....	133
10. Reflexión Antropológica.....	135
11.Bibliografía	138

1. RESUMEN.

La Epidermolisis Bullosa abarca un conjunto heterogéneo de enfermedades genéticas que afecta tanto a nivel dérmico, como de mucosas. El diagnóstico se realiza de manera más o menos sencilla, teniendo que hacer un diagnóstico diferencial con enfermedades como síndrome de piel escaldada, herpes neonatal o sífilis, entre otras. Sin embargo, la clasificación de la EB es complicada. Es necesario tener en cuenta la clínica que se presenta, la genética y estudios de laboratorio, como son la inmunofluorescencia y la microscopia. No existe un tratamiento curativo para este tipo de dolencia, por lo que se dará una mayor importancia a la prevención de aparición de lesiones cutáneas en la medida de lo posible y al cuidado de las mismas.

En este documento podemos encontrar una revisión bibliografía completa de la EB, amén de un plan de cuidados estandarizado, haciendo hincapié tanto en el paciente como en la familia. Además estarán presentes otros aspectos como son la integración social, recursos sociosanitarios, la escuela, el mundo laboral y el cuidador informal.

Palabras clave: Epidermolisis Bullosa, diagnóstico, complicaciones, cuidados, atención integral.

2. INTRODUCCIÓN.

La Epidermólisis Bullosa Hereditaria (EB) abarca a un grupo de enfermedades hereditarias de características clínicas y genéticas diversas y que suponen la formación de ampollas y erosiones en zonas de la piel y las mucosas sometidos a fuerzas de tracción mínimas o donde se han producido traumatismos menores **(1)**.

Koebner, dermatólogo alemán, fue la persona que definió esta enfermedad dentro de las enfermedades ampollosas o vesiculares **(2)** y el primero en utilizar el término **(1)**, aunque en otras ocasiones ya se habían hecho referencias y descripciones que no habían sido clasificadas como enfermedades ampollosas.

La Epidermolisis bullosa es considerada una enfermedad rara o poco frecuente (afecta a < 5/10.000 habitantes), y está reconocida por la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) **(3)**.

La gravedad de la enfermedad es variable, dependiendo del tipo de EB que el paciente sufra. Siendo de las más agresivas la EB Distrófica y el subtipo Herlitz de la EB Juntural. Según el tipo y el compromiso, además de la formación de ampollas y heridas, se verá afectada la mucosa (oral, digestiva, faríngea, conjuntival, urinaria, respiratoria, etc)

Debe ser abordada desde un enfoque biopsicosocial, ya que se trata de una enfermedad que por su severidad origina un gran impacto, tanto en el paciente como en la familia.

Por ello, esta en nuestra mano, ayudar en la medida de lo posible a la sensibilización y visibilidad de la EB y en general de todas aquellas enfermedades calificadas como raras.

Objetivo general

1. Dar a conocer la enfermedad en la medida de lo posible, ya que debido a la poca frecuencia con la que se produce, el personal sanitario no posee una adecuada formación, ni experiencia suficiente para poder abordarla de una forma correcta.
2. Mejorar la calidad de vida y la salud de aquellas personas que padecen EB.
3. Optimizar la calidad de vida de los cuidadores informales, que en la mayoría de los casos son los padre, en concreto las madres.

Objetivos específicos

1. Elaborar un plan de cuidados estandarizado.
2. Enunciar diagnósticos enfermeros.
3. Formular objetivos.
4. Programar intervenciones acordes a los cambios físicos, psicológicos y sociales que se produzcan en el paciente.
5. Prevenir aquellas complicaciones que sean predecibles.
6. Proyectar necesidades sociosanitarias.
7. Investigar la enfermedad.
8. Aumentar el número de profesionales que tengan conocimiento sobre la enfermedad.

Material y métodos.

Fuentes de información.

- Guía de Atención Integral de la Epidermolisis Bullosa Hereditaria. Ministerio de Sanidad. Año 2008.
- Guía de práctica clínica para el cuidado de la piel y mucosas en personas con Epidermolisis Bullosa. Consejería de Salud. Servicio Andaluz de Salud. Año 2009.
- Búsqueda bibliográfica en fuentes de datos: Pubmed, Scielo, Dialnet, Medline, DEBRA, Orphanet.
- I Jornada Escuela de Enfermedades Raras, Universidad Francisco de Vitoria. Año 2015.
- Libro *“Vivir con Epidermólisis Bullosa (EB) etiología, diagnóstico, asistencia interdisciplinar y tratamiento.”*. de Jo-David Fine y Helmut Hintner. Año 2009.

- Estudio sobre situación de Necesidades Sociosanitarias de las personas con Enfermedades Raras en España Estudio ENSERIO. Año 2009.
- BOLETÍN DEL ECEMC: Revista de Dismorfología y Epidemiología. Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas. Año 2005.
- Asociación de Epidermolisis Bullosa España. DEBRA. Año 2015.
- ANEDIDIC. Asociación Nacional de Enfermería Dermatológica e Investigación del Deterioro de la Integridad Cutánea.
- Plan de Atención a personas afectadas por Enfermedades Raras. Consejería de Salud. Junta de Andalucía. Año 2008-2012.
- Prevalencia de las enfermedades raras: Datos bibliográficos. Mayo 2014.
- Servicio de Información y Orientación de Enfermedades Raras (SIO). Año 2015.
- Red Española de Registros de Enfermedades Raras para la Investigación (SpainRDR). Año 2014.
- Orphanet. Portal de Enfermedades Raras y Medicamentos Huérfanos. Año 2015.
- Estrategia Enfermedades Raras del SNS. Año 2014.

Metodología.

- Realización de Plan de Cuidados Estandarizado, a través de una valoración por Patrones de Marjory Gordon.
- Formulación de diagnósticos enfermeros, una vez detectados problemas reales o potenciales.
- Identificación de NOC (Criterios de Resultados) e indicadores propios.
- Exposición de las Intervenciones seleccionadas (NIC) y respectivas actividades.

Los resultados que se esperan conseguir con este documento son, por un lado la recopilación de datos sobre EB y, por otro la realización de un plan de cuidados

estandarizado, donde queden reflejados los diagnósticos enfermeros, con sus resultados y sus intervenciones.

Asimismo se hará hincapié en aspectos de la vida cotidiana, la escolarización, atención social y psicológica, y encuentros en Centro de Referencia Estatal de Enfermedades Raras (CREER).

3. MARCO TEÓRICO

3.1. Epidermolisis Bullosa.

3.1.1. Definición.

La epidermolisis bullosa o ampollosa (EB) hereditaria es una genodermatosis (dermatosis de causa genética en cuyo origen no influyen factores ambientales), de muy baja prevalencia, transmitida de forma autosómica dominante o recesiva y causada por una alteración de las proteínas de la unión epidermodérmica que altera la cohesión de la dermis con la epidermis, hecho que da lugar a la formación de ampollas y erosiones cutáneas y mucosas. (4)

3.1.2. Clasificación.

Actualmente, la EB se divide en 3 grupos principales. Obedeciendo al nivel en el que se produzca la lesión puede ser: simple, juntural o distrófica (4) (5).

- EB epidermolíticas o simples (EBS), en las que la ampolla se localiza a nivel intraepidérmico, justo en las células de la capa basal. Las patologías incluidas se deben a mutaciones en los genes que codifican la queratina 5 ó 14, o la plectina, y motivan ampollas intraepidérmicas que curan sin cicatriz. (6)
- EB de la unión o junturales (EBJ), en las que la ampolla se localiza a nivel de la membrana basal, en la lámina lúcida de la unión dermo-epidérmica.
- EB dermolíticas o distróficas (EBD), en las que la ampolla se localiza por debajo de la membrana basal (lámina densa), a nivel de las fibrillas de anclaje. Producida por la alteración de colágeno VII.

Así mismo existen aproximadamente unos 20 subtipos que se engloban dentro de los 3 grandes grupos.

- EB epidermolíticas o simples (EBS) (6)

- EBS de Weber-Cockayne: se trata de una EB localizada. Debuta durante la infancia o la adolescencia. Las ampollas se localizan a nivel de las palmas y las plantas de pies y manos. (4)

Las lesiones que se producen cicatrizan de manera completa y no presentan atrofia, cromatismo o quistes millium.

Pueden producir en ocasiones disfuncionalidad, tanto de la marcha como manual, asociada a una hiperhidrosis de la zona.

- EBS de Koebner: se trata de una EB generalizada. Debuta cuando se produce el nacimiento o en la primera infancia. Se ven afectadas zonas de fricción como pueden ser brazos, codos, piernas, tronco y rodillas, además de las palmas de manos y pies.

En este subtipo se produce formación de quistes de millium.

- EBS de Dowling-Meara: también denominada EBS herpetiforme. Produce lesiones muy significativas. Se trata de la forma más agresiva. Las lesiones debutan desde el nacimiento, produciendo ampollas muy dolorosas y hemorrágicas. Además de afectación a nivel cutáneo se producen lesiones a nivel de la mucosa, tanto oral como laríngea y esofágica.

En ocasiones, pueden observarse quistes de millium en las zonas cicatrizadas. La violencia de la sintomatología decrece con la edad.

- EBS con distrofia muscular: las lesiones ampollosas afloran cuando se produce el nacimiento o posteriormente. La afectación cutánea es generalizada y se producen cicatrices atróficas o distróficas. Además de las lesiones cutáneas se producen otro tipo de alteraciones, como pueden ser las de tipo dental y malformaciones.

La distrofia muscular es producida por escasez de una proteína denominada plectina. Esta falta de plectina concluye imposibilitando el movimiento, o lo que es lo mismo, la marcha.

- EBS superficial: se trata de una forma generalizada. La cicatrización es atrófica y hay aparición de quistes millium. A menudo se produce una afectación de mucosas.

Además de las formas descritas existen otras con menor incidencia que son:

- Síndrome de Tallin.
- EBS de Orna.
- EBS de Mendes da Costa.
- EB juntural o de unión (EBJ). (4) (6)
 - EBJ inversa: la afectación se produce a nivel de pliegues cutáneos. Hay lesiones en mucosa oral, uñas y dientes.
 - EBJ acral: similar a la anterior. En este caso las lesiones se observan a nivel de las extremidades.
 - EBJ de aparición tardía: su debut se produce en la infancia. Se ven afectadas extremidades y articulaciones.

Existen lesiones a nivel de mucosas oral y nasal.

- EBJ generalizada letal tipo Herlitz: producida por carencia completa de laminina 5 (proteína). Aparición temprana, en la edad lactante. La afectación cutánea y mucosa es generalizada. Alta mortalidad, aproximadamente el 90% de los casos.
- EBJ generalizada no Herlitz: afectación de mucosas, dientes (caries y esmalte anómalo), uñas y alopecia, en edades tempranas.
- EBJ con atresia pilórica.

- EB dermolíticas o distróficas (EBD): pueden ser dominantes o recesivas.
 - EBD dominante:
 - Cockayne-Touraine: también llamada generalizada. Lesiones ampollosas en cualquier zona corporal.
 - Pacini: lesiones en extremidades.
 - EBD recesiva:
 - EBD recesiva tipo Hallopeau Siemens: dentro de las EBD es la de mayor gravedad. Se trata de una forma generalizada, con una mayor intensidad de las lesiones en aquellas zonas denominadas de roce. Las cicatrices que se producen son distróficas, debido a la continua cicatrización da lugar a la formación de contracturas, sindactilias y carcinomas espinocelulares.

Asimismo se ven afectadas las mucosas. Mucosa oral: produciendo microstomías y anquiloglosia. Mucosa anal: dando lugar a estenosis intestinales.

Suelen presentar anemias ferropénicas, derivadas de los problemas que sufren a la hora de alimentarse, debido a la afectación de mucosas y el gasto proteico que presentan debido a la cicatrización de las heridas cutáneas. Generalmente, se realiza gastrostomía para facilitar la alimentación y la entrada de vitaminas y proteínas, que mejoran la sintomatología.
 - EBD recesiva no Hallopeau-Siemens: cuadro homólogo al anterior. No hay afectación de las mucosas.

3.1.3. Etiopatogenia.

EB Simple: se produce la alteración o mutación en la codificación de los genes de queratina 5 y 14 (7), dando lugar a anomalías a nivel estructural y bioquímico en la constitución de tonofilamentos, que producen que las células de la capa basal de la epidermis se desestructuren.

EB Juntural: las mutaciones se dan en la proteína laminina 5, $\alpha 6\beta 4$ y en colágeno XVII o BP180, produciendo alteraciones en componentes concretos de los hemidesmosomas (8)

EB Distrófica: la alteración se produce en el gen que codifica el Colágeno VII, componente mayoritario de las fibrillas de anclaje que une la membrana basal a la dermis (9). Éstas pueden estar defectuosas, ausentes o disminuidas.

3.1.4. Histopatología.

En cuanto a la histología, obtenemos diferentes imágenes dependiendo del tipo de EB (6). Para ello se debe realizar una biopsia cutánea (tipo punch) sobre la piel sana expuesta a fricción, obteniendo tres cilindros, para realización de estudio histopatológico, inmunohistoquímico y estudio ultra estructural. (4)

En la forma simple observamos una vacuolización a nivel de los queratinocitos basales y ampollas subepidérmicas en las lesiones crónicas.

En el tipo juntural aparecen ampollas con algún linfocito, lo que indica inflamación. Se percibe la separación estructural a nivel de la lámina lúcida.

En EB distrófica también se observa la ampolla subepidérmica con un mínimo de inflamación. En los casos avanzados se ve fibrosis de la parte superficial de la dermis. La membrana basal se ubica en el techo de la ampolla.

Todo ello puede ponerse en evidencia realizando estudios de inmunohistoquímica y microscopia electrónica.

3.1.5. Características principales EB.

Se trata de una enfermedad rara, con una incidencia aproximadamente de 1/53.000 nacidos vivos y una prevalencia de 1/125.000. La EB afecta a individuos de todos los orígenes étnicos y no existe una predilección de género. **(10)**

Entre las claves diagnósticas cardinales encontramos **(6)**:

- Aparición de vesículas ante traumatismos o roces mínimos. Predominando en zonas de roce como son las rodillas, codos, manos, pies, zonas acras, etc.
- Antecedentes familiares, enfermedades similares.
- Afectación de mucosas.
- Secuelas una vez cicatrizadas las vesículas formadas.

Los dos primeros son consideradas características principales. **(5)**

Además de las vesículas en esta enfermedad encontramos otros signos dérmicos fundamentales como son:

- Quistes milliares: pueden verse en aquellos lugares donde hubo lesiones anteriores o en el interior de cicatrices antiguas.
Pueden aparecer en cualquier tipo de EB siendo más frecuente en el tipo distrófico.
- Exceso tejido de granulación: siendo las zonas más frecuentes el cuello, zona lumbar, axilas y bordes ungueales.
- Distrofia y ausencia de uñas: se vuelven amarillentas y aumentan de grosor. Se produce deformidad y curvaturas anómalas. En diversas ocasiones se suelen desprender.
- Queratodermia: engrosamiento de la capa córnea de la piel. Habitualmente en manos y pies.

Una vez explicadas las lesiones primarias de la enfermedad pasaremos a nombrar y explicar las lesiones secundarias más típicas, que son:

- Atrofia: es distintiva de los tipos juntural y distrófico.
- Formación de cicatrices: al igual que la anterior, es característico del tipo juntural y distrófico, pero además puede verse en los subtipos graves de EB Simple. Está asociada a la atrofia.
Las partes donde se forman las cicatrices pueden estar hipo o hiperpigmentadas.
- Contracturas y sindactilias: son secundarias a lesiones crónicas.

El cuadro puede comenzar desde el nacimiento o posteriormente, en la infancia, teniendo un peor pronóstico aquellos que debutan de una manera precoz.

3.2. Diagnóstico.

3.2.1. Diagnóstico de la EB.

3.2.1.1. Diagnóstico diferencial.

En primer lugar debemos realizar un diagnóstico diferencial con otras patologías, como pueden ser: **(4) (8)**

- Síndrome de piel escaldada por estafilococo. Debe descartarse de manera rápida, dado que si se confirma el diagnóstico se precisa de antibioterapia de forma urgente.
- Herpes neonatal: en este caso se debe tener en cuenta la disposición de las vesículas. Una imagen en “ramillete” puede ser un signo significativo de esta patología.
- Sífilis congénita: no es muy común a día de hoy.

- Dermatosis autoinmunes: una de las más habituales es el penfigoide, causada por el paso de anticuerpos de la madre a la sangre del feto a través de la placenta.
- Otras patologías menos frecuentes son:
 - Porfiria eritropoyética congénita.
 - Acrodermatitis bullosa.
 - Histiocitosis de Hashimoto.
 - Mastocitosis.

La biopsia cutánea es la técnica que confirma, tanto el diagnóstico de la enfermedad, como el tipo de EB que se padece, utilizando la inmunofluorescencia y la microscopia electrónica. (11)

Por un lado, la **inmunofluorescencia**. Esta técnica es capaz de limitar el plano donde se produce el despegamiento y reconocer que proteína es la que está afectada, obteniendo así el tipo de EB que se padece.

Seleccionado como el estudio de laboratorio primario para corroborar el diagnóstico.

Es un método rápido, sencillo, barato y fácil de interpretar.

Entre los inconvenientes encontramos la imposibilidad de diagnosticar aquellos casos en los que los sujetos tienen una elaboración escasa de dichas proteínas. En ese caso es inevitable acudir a la microscopía electrónica. (12)

Por otro lado, la **microscopía electrónica**. Esta técnica está indicada para clasificar el tipo de EB, debido a que puede establecer las alteraciones que se producen a nivel ultraestructural de las proteínas dañadas, como a nivel del plano de despegamiento.

Este procedimiento requiere de mucha experiencia por parte de los facultativos para otorgar un diagnóstico fidedigno.

Para poder concluir cuál es el patrón de herencia y el tipo de mutación que ha ocasionado la EB, se debe realizar un análisis de mutaciones. Esta técnica a día de hoy no se utiliza

como instrumento diagnóstico de primera línea, a diferencia de los métodos explicados anteriormente. *(11)*

Además de lo anterior, debe realizarse una historia clínica y una exploración clínica exhaustiva. Se evaluará la distribución de las lesiones cutáneas, el tamaño, la localización y características de las mismas, afectación de mucosas e infección, entre otras cosas.

El diagnóstico del tipo de EB es importante para poder conocer el pronóstico, la gravedad y el tratamiento a seguir, que será siempre paliativo.

3.2.1.2. Diagnóstico prenatal.

Gracias a los novísimos avances producidos en la genética clínica y molecular es posible realizar un diagnóstico y tratamiento, no solo de la EB, sino de enfermedades congénitas en general.

Debido a que no existe un tratamiento curativo, es de vital importancia la prevención de enfermedades en aquellos cónyuges con antecedentes familiares o con riesgo.

La finalidad del diagnóstico prenatal es la detección y/o supresión, vía intrauterina, de enfermedades genéticas.

Estas técnicas con los años han ido evolucionando de una manera asombrosa. A día de hoy se sigue investigando para poder obtener técnicas aún más sencillas y menos cruentas.

Se trata de un diagnóstico muy importante teniendo en cuenta que no existe un tratamiento curativo para la EB. Permite realizar el diagnóstico de los diferentes tipos de EB, junto con el consejo genético adecuado.

Dentro del diagnóstico prenatal encontramos las siguientes técnicas: *(1) (4)*

- Biopsia de piel fetal (BPF): realizada en etapa tardía del embarazo. Entre las semanas 18ª y 19ª de amenorrea. Se efectúa estudio inmunohistoquímico y

ultraestructural de determinados antígenos. Del mismo modo se estudia el líquido amniótico para valorar restos epidérmicos sobrenadantes.

Se trata de una técnica cruenta. Constituye aproximadamente el 1% de tasa de pérdida fetal.

Pueden producirse errores a la hora de obtener la muestra, que la muestra sea insuficiente o haya problemas a la hora de la interpretación histoquímica y morfológica.

- Estudios biológicos moleculares mediante biopsia de vellosidades coriónicas: se debe realizar entre la 8ª y 10ª semana de vida. Asimismo se puede realizar estudio del líquido amniótico en la 13ª semana y de la sangre venosa fetal a través de la punción de la vena umbilical.

Este tipo de estudios han reemplazado de manera significativa los estudios de BPF para diagnóstico prenatal en enfermedades hereditarias de tipo cutáneo.

- Diagnóstico preimplantacional: procedimiento muy especializado. Alternativa a pruebas prenatales habituales. Viable en fecundación in vitro.

Se realiza cuando el embrión se encuentra en un estadio celular 10-16.

Para el análisis genético es necesario extraer 1 ó 2 células. El fenotipo será confirmado a través del estudio de las vellosidades coriónicas.

- Diagnóstico sobre células fetales circulantes: se realiza entre la semana 8ª y 11ª de amenorrea. En otras enfermedades congénitas está más desarrollada.

Consiste en el estudio de los eritrocitos nucleados que provienen del feto y que se haya en sangre materna.

- Ecografía prenatal: valora la presencia de aplasia cutánea, malformaciones renales, alteración de los dedos, estómago dilatado, etc.
- Elevación de alfa-fetoproteína y presencia de acetilcolinesterasa en líquido amniótico. Son indicadores de EB cuando se presenta con ausencia de malformación neural.

3.3. Complicaciones.

A continuación se describen las complicaciones que padecen los enfermos de EB a nivel sistémico.

3.3.1. Complicaciones gastrointestinales.

Este tipo de complicaciones son habituales. Están relacionadas con una mayor morbilidad. Pueden verse en cualquier tipo de EB, aunque generalmente se manifiestan de manera más habitual en el tipo distrófica recesiva. **(13)**

Entre las complicaciones gastrointestinales encontramos: **(4)**

1. Estreñimiento: producido por disminución de la ingesta de alimentos y/o disminución de residuos en la dieta.
2. Fístulas anales: producidas por heces con una consistencia aumentada. Por lo general son bastante dolorosas y aparecen como consecuencia de úlceras. En algunas ocasiones, provoca estenosis, que es secundaria a la cicatrización.
3. Afectación gástrica producida por lesiones en la mucosa.

3.3.2. Complicaciones nutricionales.

Malnutrición: complicación más significativa, en concreto la malnutrición energético-proteica. Se asocia directamente con el nivel de afectación de EB.

Producida por un desequilibrio entre la entrada de nutrientes y el gasto o la pérdida de ellos. En esta enfermedad, la aportación de nutrientes siempre es inadecuada y está causada por:

a. **Ingesta disminuida.** Puede producirse por:

- i. Anquiloglosia: trastorno por el cual la mucosa lingual se encuentra pegada a la mucosa bucal.

Produce dificultad en la deglución y fonación, entre otros.

- ii. Alteraciones dentales: caracterizada por un aumento titánico del número de caries, además de complicaciones que producen infecciones. Son dolorosas, provocando que la masticación quede reducida.
- iii. Úlceras bucales: pueden aparecer de manera esporádica o permanecer presentes continuamente. Esto produce dificultad en la masticación causada por el dolor que se deriva de las úlceras.
- iv. Microstomía: producida por la cicatrización de ampollas que se originan en zonas labiales, lo que origina limitación en la apertura de la boca.
- v. Afectación de mucosa esofágica: produce disfagia y estenosis esofágica, entre otros.

- b. **Incremento de pérdidas:** debido a una malabsorción de nutrientes, diarreas y fracaso intestinal.
En algunos casos es necesario establecer nutrición parenteral.
- c. **Incremento del gasto energético:** procedente de las lesiones cutáneas y la inflamación e infección de las heridas.
- d. **Incremento de pérdidas derivada de las lesiones producidas.** Este tipo de pacientes muestran numerosos exudados de tipo serohemático.
- e. **Alteración en uso de nutrientes:** por afectación respiratoria y complicaciones nefrourológicas, entre otras causas.

Además existen otras complicaciones de tipo nutricional, como son:

- Osteoporosis: en casos extremos se ha descrito disminución de masa ósea. Puede estar ocasionado por factores como la disminución de ejercicio físico, por el dolor y disminución de niveles de calciferol.
- Anemia ferropénica: derivada de las pérdidas hemáticas de las lesiones cutáneas.
- Pérdida de micronutrientes, como Vitaminas hidrosolubles, Selenio y Zinc.

3.3.3. Complicaciones cavidad oral.

La afectación de la cavidad bucal depende del tipo o subtipo de EB que se padezca. Es variable en las partes blandas y duras. (13). Este tipo de complicaciones puede producir un compromiso oral al paciente y puede reducir funciones como la alimentación.

En la EB Distrófica de tipo recesivo y en la EB Juntural son más frecuentes.

Podemos encontrar: (14)

1. Hipoplasia del esmalte: más incidencia en EB de Unión o Juntural. La composición y estructura del esmalte son anormales. Clínicamente se muestra como cambios en el color del esmalte o falta del mismo.
2. Caries: mayor prevalencia en EB de Unión y EB Distrófica recesiva. Puede ser producido por el aumento en la porosidad de los dientes, debido al defecto del esmalte. Asimismo, la higiene bucal se encuentra comprometida debido a las ampollas bucales que se producen y la movilidad reducida de la lengua, lo que hace que se produzca un aumento en el número de caries en una persona con EB.
3. Anquiloglosia.
4. Microstomía.
5. Afectación de estructuras de sostén como el ligamento periodontal, epitelio de unión y el tejido conjuntivo.
6. Pérdida de piezas dentales.
7. Dificultad para movilizar el bolo alimenticio.

3.3.4. Complicaciones oftalmológicas.

Este tipo de complicaciones se produce de una manera frecuente. Si no es tratado de forma precoz puede tener consecuencias irreversibles para la visión. (13)

Puede verse afectada desde la superficie ocular (como son la córnea y la conjuntiva), hasta la piel que forma los párpados (15). Estas dificultades o complicaciones hacen que la morbilidad de estos pacientes aumente. Son lesiones extremadamente dolorosas.

Hay una mayor afectación en las formas juntural y distrófica de tipo recesivo (1)

Las manifestaciones oftalmológicas más frecuentes son (14):

1. Ampollas y erosiones de la córnea.

Es una de las más habituales. Es muy doloroso. Las ampollas producen erosiones en la córnea, que dan lugar a fotofobia, aumento del lagrimeo, pigmentación y edema.

Pueden ser de aparición espontánea o por un mínimo traumatismo.

Por lo general, son lesiones que curan de manera espontánea. Suelen usarse parches y lubricantes o geles para minimizar el roce que produce el parpado con el globo ocular cuando se produce el parpadeo.

2. Obstrucción de los conductos lagrimales.

Debido a cicatrizaciones producidas en los párpados, esto hace que se produzca una obstrucción de los conductos lagrimales.

El tratamiento que se aplica en estos casos es el quirúrgico. Se han dado numerosos casos de recidivas.

3. Cicatrización de la córnea.

Puede provocar una disminución en la agudeza visual si la cicatrización tiene lugar en la parte central de la córnea.

4. Ectropión.

No es más que la eversión de los bordes palpebrales. Esta patología impide el cierre total de los ojos. En los casos más graves se aconseja la cirugía.

Se debe utilizar pomadas para evitar que los ojos se sequen y se produzcan lesiones en el globo ocular.

5. Pannus corneal.

Se produce derivado de infecciones corneales. Se trata de una afección de la córnea provocada por una irritación de forma prolongada y caracterizada por el desarrollo de una red vascular en la superficie de la córnea.

6. Ampollas en párpados.

Al igual que el resto de la piel de los pacientes con EB, esta zona del cuerpo también puede verse afectada. El tratamiento se realiza del mismo modo que en el resto del organismo.

7. Simbléfaron.

En este caso, lo que se produce es la adhesión, bien total o parcial, entre la parte interna del párpado y el globo ocular.

8. Ampollas en conjuntiva.

Las ampollas en esta zona son habitualmente menos sintomáticas y dolorosas que las que tienen lugar en la córnea.

3.3.5. Complicaciones musculo-esqueléticas.

Dentro de las manifestaciones extracutáneas a tener en cuenta se encuentran las complicaciones musculoesqueléticas, como puede ser la sindactilia en manos y pies, las contracturas, la osteoporosis y las deformidades musculo-esqueléticas.

Se trata de una de las causas más habituales por las que las personas que padecen EB tienen que ser intervenidas quirúrgicamente.

A continuación se pasan a explicar cada una de ellas: **(15)**

1. Sindactilia.

Es una de las más importantes, ya que produce incapacidad funcional de manos y pies. En los casos más graves puede aparecer pseudosindactilia de la mano en una edad temprana, llegando incluso al encapsulamiento total de la mano, más comúnmente llamado mano en mitón.

Se ve mermada la funcionalidad de la mano y de la marcha, si este proceso tiene lugar en los pies.

Según estudios realizados en National Epidermolysis Bullosa Register (NEBR), reflejan que este tipo de complicaciones se dan con más frecuencia en la EB Distrófica recesiva, con una incidencia de entre el 41.2 y el 95 % de los casos. Esto no excluye que también puedan verse casos en otros tipos de EB.

2. Contracturas.

Por otro lado, las contracturas musculares también pueden ser invalidantes en algunas ocasiones. Las zonas donde se ven con más frecuencia son: las zonas acras, las axilas, fosas antecubitales y huecos poplíteos.

3. Signos radiográficos.

Osteoporosis y osteopenia, lo que hace que haya un mayor riesgo de sufrir fracturas.

La edad, la propensión a caerse, la disminución de masas óseas, los factores de riesgo y la baja calidad ósea son algunos de los determinantes que aumentan el riesgo.

En los casos graves de EB es frecuente observar osteoporosis. Esto es provocado por:

- Movilidad limitada o restringida.
- Falta de Ca y Vitamina D en la dieta, producida por las complicaciones a nivel gastrointestinal y bucal. Además se debe tener en cuenta que las exigencias en los pacientes con esta patología son superiores.

En cuanto a la Vitamina D puede ser debido también a una baja exposición solar, bien porque la mayor parte del cuerpo permanece vendado o bien porque apenas salen del domicilio.

- Incremento de la actividad osteoclástica, que provoca en los huesos un efecto catabólico.

3.4. Tratamiento.

Como ya hemos dicho anteriormente, no existe a día de hoy un tratamiento curativo para esta patología, por lo que el tratamiento que se realizará será paliativo.

3.4.1. Tratamiento complicaciones cutáneas.

Generalmente por infección de las vesículas que se forman en la piel.

Primeramente, se realizará un cultivo antes de comenzar un tratamiento empírico, para evitar resistencias antibióticas.

De manera habitual se utilizan lociones astringentes, como el permanganato de potasio y el sulfato de zinc, además de antibióticos de uso tópico como puede ser la gentamicina, el ácido fusídico y la mupirocina. Por otro lado, el tratamiento antibiótico vía oral será a través de ciprofloxacino y betalactámicos.

Dependiendo del tipo de EB, deberán tratarse las causas que generan la aparición de ampollas.

En el caso de la EBS (Epidermolisis Bullosa Simple) se tratará la hiperhidrosis que es causa por la cual pueden brotar nuevas vesículas. Se utilizarán sales de aluminio al 20-35% por vía tópica. Si no fuera eficaz, se utilizarán anticolinérgicos vía oral o inyecciones de toxina botulínica vía subcutánea en pies y manos, dado que son las zonas donde se produce la hiperhidrosis.

Asimismo, se debe tener un especial cuidado de las uñas, utilizando pomadas antibióticas y jabones antisépticos para prevenir la aparición de sobreinfecciones y uñas encarnadas.

En EBJ (Epidermolisis Bullosa Juntural) el tratamiento también irá encaminado a la prevención de sobreinfecciones.

Se deberá vigilar de manera especial la aparición de tumores cutáneos en la EBD (Epidermolisis Bullosa Distrófica).

3.4.2. Tratamiento complicaciones gastrointestinales y nutricionales.

Deberemos tener en cuenta algunos aspectos importantes en este apartado como son **(4)**:

- Alivio de los problemas que surgen a la hora de alimentarse.
- Fomentar un estado nutricional adecuado.
- Subsanan las posibles carencias nutricionales de macro y micronutrientes.
- Facilitar y mejorar el hábito intestinal.
- Uso adecuado de vendajes para reducir las pérdidas de exudado de las lesiones cutáneas.
- Control signos de infección.

A nivel nutricional se instaurará una dieta reforzada con suplementos energéticos y proteicos. Si hay afectación de mucosas esofágica o gástrica conviene realizar una gastrostomía endoscópica percutánea (PEG).

Se llevará un control de peso y de índice peso/talla.

Si llevamos un buen control de las alteraciones que nos imposibilita una buena alimentación y las tratamos, mejoraremos de forma sustancial la nutrición de este tipo de pacientes.

A continuación se enumeran las alteraciones más frecuentes y el tratamiento a seguir.

1. **Control de caries:** realización de una higiene dental correcta.
2. **Microstomía y anquiloglosia:** valorar uso de PEG.
3. **Úlceras bucales:** tratamiento para reducir el dolor durante la ingesta de la dieta.
Uso de líquidos antisépticos para lavado de boca.
4. **Disfagia:** se facilitarán alimentos de consistencia blanda o líquida para facilitar el tránsito.

5. Optimizar tránsito intestinal.

Por último repondremos las deficiencias que aparezcan, como puede ser la anemia, a través de aportes de Fe o trasfusiones de sangre. Tratamiento con suplementos de Ca, Vitamina D, Fósforo, Selenio y Zinc.

3.4.3. Tratamiento complicaciones bucodentales.

Tiene una mayor incidencia en EBJ y EBD. (4)

El tratamiento a seguir es:

- Prevención de caries.
- Higiene oral y tratamientos bucodentales de manera precoz desde edades tempranas. Se debe tener especial cuidado en la manipulación de tejidos blandos y variando algunas técnicas odontológicas.

La higiene oral irá encaminada a la eliminación de la placa bacteriana de forma química y mecánica. Las indicaciones que facilitan los odontólogos son:

1. Uso de cepillo dental de cerdas suaves y cabeza pequeña.
2. Uso de colutorios y cremas dentales fluoradas.
3. Limpieza trimestral de la placa bacteriana usando dentífricos y colutorios de clorhexidina durante 15 días, 3 veces al día.
4. Limpieza bucal cada 6 meses en clínica dental.

En cuanto a la microstomía, se realizarán ejercicios con tapones de corcho envueltos en esparadrapo para intentar facilitar la apertura de la cavidad bucal.

3.4.4. Tratamiento complicaciones oftalmológicas.

El tratamiento a seguir en este tipo de complicaciones dependerá de la afección. En algunos casos será necesario el uso de parches para evitar sequedad ocular, erosiones, y en otras el uso de medicación oftálmica que se puede presentar en forma de gotas, pomadas o solución.

En este apartado me gustaría hacer hincapié en cómo debe administrarse la medicación y recomendaciones para evitar traumatismos y proteger los ojos, más que en los antibióticos que suelen ser utilizados.

La medicación oftálmica debe aplicarse de la siguiente manera **(14)**:

- Lavado de manos antes de suministrar tratamiento.
- Tener precaución a la hora de abrir la medicación para no contaminarla.
- La posición del paciente debe ser con la cabeza inclinada hacia atrás.
- Con el dedo índice y pulgar separar los párpados para facilitar un espacio donde introducir la medicación.
- Movilizar el globo ocular para facilitar la distribución del tratamiento.
- Con una compresa estéril retirar el medicamento sobrante.
- Mantener 1-2 minutos el ojo cerrado para facilitar la absorción.

Las recomendaciones para evitar los traumatismos son:

- Uso de humidificadores para evitar que los ojos se resequen.
- Evitar que el paciente se frote o rasque el ojo.
- Lavado de manos antes de uso de medicación oftálmica.
- Mantener una lubricación adecuado durante el día y la noche usando lubricantes.
- Uso de gafas de sol.
- Evitar la exposición directa al aire acondicionado, ventiladores y calefacción.

3.4.5. Tratamiento complicaciones musculo-esqueléticas.

Dependiendo del procedimiento a seguir se pueden clasificar en tratamiento quirúrgicos reparadores o intervenciones no quirúrgicas.

Intervenciones no quirúrgicas.

Irán encaminados a la prevención de nuevas lesiones cutáneas. Haciendo inflexión en el vendaje de zonas como los pies y las manos. Evitando por ejemplo el vendaje de manos sin separación interdigital para impedir la formación de sindactilias.

Por otro lado, se fomentará la realización de ejercicios, tanto activos como pasivos, de las manos y los pies. Estos ejercicios se deberán hacer a diario para prevenir, retrasar o minimizar las deformaciones que se producen en zonas acras. (4)

Cirugía reparadora.

Debido a la frecuencia de aparición de deformidades invalidantes o por grado elevado de recidivas.

Se realiza en la aparición de sindactilias cuyo fin es lograr una mayor funcionalidad. Por desgracia, este tipo de dolencias suelen recurrir después de la cirugía, teniendo que intervenir de nuevo en numerosas ocasiones, con un espacio de tiempo de 2 años aproximadamente *(1)*.

Este tipo de cirugías deben realizarse de una manera precoz, antes de que se establezcan deformidades permanentes.

El abordaje de estas técnicas debe ser multidisciplinar, para abarcar todas las esferas del paciente, ya que el ser humano es una ser biopsicosocial.

Se deberá tener en cuenta a la familia y al paciente, y educarlos para que sean parte colaborativa en el cuidado y el proceso de recuperación.

Fisioterapia.

Debido a la frecuencia con la que se producen las contracturas y las limitaciones que éstas provocan, considero que es importante hacer una pequeña referencia a la importancia de la fisioterapia.

El inicio del tratamiento debe ser precoz, igual que en la cirugía reparadora, antes de que se instauren restricciones que no puedan ser reducibles con terapia física. *(15)*

El tratamiento irá regido teniendo en cuenta la valoración global del paciente, en la que se evaluará el tono muscular, deformidades, rangos articulares, el tipo de marcha, etc.

La finalidad es conservar en la medida de lo posible la mayor funcionalidad corporal e intentar retrasar o evitar la cirugía reparadora.

3.5. Investigación y Epidermolisis Bullosa.

Está encaminado hacia el diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad.

En los últimos 40 años se ha logrado avanzar muchísimo y de una manera exponencial.

Comenzando en el año 2010 a realizar los primeros ensayos clínicos. **(16)**

Los avances de investigación en relación al diagnóstico quedan reflejados en:

1. Diagnóstico molecular, que nos permite conocer exactamente la mutación que da lugar a las diferentes formas de EB. A día de hoy se siguen describiendo nuevas mutaciones que originan fenotipos de diversa gravedad.
2. Diagnóstico prenatal, cuya finalidad es determinar si existe la enfermedad, en un periodo en el que se puede inducir un aborto legal, si fuese la opción elegida de los progenitores. Se espera que en un tiempo venidero sea la vía a utilizar para llevar a cabo las terapias génicas prenatales.
3. Diagnóstico preimplantacional, solo puede realizarse en fecundación in vitro. Obteniendo células del embrión y estudiándolas genéticamente antes de la implantación.

Además en la Conferencia “EB 2012” realizada en el año 2012, se expusieron las líneas de investigación que se están llevando a cabo: **(16)**

- Terapia basada en proteínas. Consiste en sintetizar la proteína dañada e inyectarla en el paciente. Se está realizando ensayo clínico en fase I/II a 25 pacientes con EBD recesiva.
- Terapia génica (corrección y administración de genes). Existen varios proyectos que utilizarían esta técnica.
- Terapias celulares con células madre adultas. A través de fibroblastos, trasplante de médula ósea y células madre mesenquimales.
- Terapias celulares con células madre pluripotenciales inducidas (IPSC). Radica en la obtención de una célula madre embrionaria a través de una célula cualquiera del paciente, que podría ser genéticamente corregida para producir fibroblastos y queratinocitos que no estén mutados.

El problema que existe con respecto a este tipo de terapias es la complejidad de la realización y la consecución de una calidad clínica.

- Cicatrización y cáncer. Se mostraron resultados sobre “La implicación del estroma dérmico en la invasión a otras partes del cuerpo por parte del carcinoma espinocular” de la mano de Andy South y “Resultados clave que definen la señalización molecular implicada en la invasión de las células cancerosas” por Edel O’Toole.
- Terapias moleculares. En la cual destacaron los resultados obtenidos en un ensayo clínico realizado con diacereína que se realizó en pacientes con EB del subtipo Dowling-Meara.

Otras de las novedades en investigación que se presentaron en el Congreso DEBRA INTERNACIONAL son (17):

- Terapia proteica de Shire: estudio realizado por la farmacéutica Shire. Consiste en la consecución de una fármaco de administración intravenosa que sustituya la proteína que está defectuosa o que es insuficiente en los tipos de EB Distrófica. Este estudio ha dado buenos resultados en ratones, por lo que a día de hoy se están haciendo los trámites administrativos y legales oportunos para poder iniciar el ensayo en humanos.
- Tratamiento de heridas con plasma enriquecido: en Milán se está llevando a cabo un estudio en el que se está utilizando plasma sanguíneo enriquecido con plaquetas para el tratamiento de heridas crónicas. Se ha demostrado que tiene un efecto beneficioso, puesto que mejora y acelera el tiempo de cura.
- Sensibilidad al gluten en EB: estudio cuyos resultados no son del todo concluyentes. Asegura que una dieta libre de gluten puede ser beneficiosa para disminuir el deterioro de algunos órganos.

En cuanto al tratamiento se han hecho investigaciones sobre (4):

- Materiales de cura, que favorezcan una curación más temprana de las heridas y que aporten una protección mecánica adecuada para este tipo de pacientes.
- Ingeniería tisular para obtener tejidos mediante cultivo de células pluripotenciales, que se administra sobre heridas y úlceras, y que tienen como objetivo acelerar la cicatrización. Actualmente, se está trabajando en España sobre ello.
- Terapia génica. Corrección y administración de genes.

3.6. Datos y Epidermolisis Bullosa.

Por último, se hará referencia a la trascendencia y datos recogidos de EB, tanto a nivel nacional, como internacional.

Cuando hablamos de EB debemos tener en cuenta la gravedad de la enfermedad y el gran impacto que supone sobre todo para el paciente y la familia.

En la sociedad también tiene repercusiones, por ser una patología poco frecuente, produciendo una importante conmoción en la sociedad.

La Epidermolisis bullosa está considerada una enfermedad rara, ya que tiene una prevalencia muy baja, estimada en 0.8/100.000 personas según Orphanet (Portal de Enfermedades Raras y Medicamentos Huérfanos) (18), según los informes periódicos de Orphanet, *Prevalencia de las Enfermedades Raras: datos bibliográficos*, en el mes de Mayo de 2014 (19).

Debido a lo expuesto anteriormente, la heterogeneidad de la enfermedad (en la que hay unos pacientes que sufren una afectación grave con una transmisión de tipo recesiva, y otros que por el contrario, sufren una afectación leve con una transmisión dominante) y que no existe un número elevado de estudios epidemiológicos sobre EB, se hace complicado la obtención de datos.

Además, debemos tener en cuenta que los casos de EB más leves no son comunicados, y por lo tanto, no quedan reflejados en los centros, ni en los registros de Enfermedades Raras (EERR), según afirma el Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC) **(20)**

Según los datos que nos proporciona la “Guía de valoración integral de Epidermolisis Bullosa Hereditaria” que publicó el Ministerio de Sanidad en el año 2009, podemos decir que a nivel internacional hay un mayor predominio de la variante simple, continuando con la variante distrófica y terminando por la forma juntural, que es la que se produce con mayor infrecuencia. **(4)**

En el tipo simple, hay una mayor incidencia en Escocia, Irlanda del Norte y Noruega, entre un 24 y 28 % de casos por cada millón de habitantes. En la EB Juntural, Croacia, Sudáfrica y USA, son las que tienen un mayor porcentaje, entre 0.44 y 1.5 % y por último en la EB Distrófica, en el que hay un considerable número de casos en Escocia, Noruega y Finlandia, con unos valores entre 8.8 y 21 %. **(4)**

A nivel nacional, se pueden obtener datos sobre la Epidermolisis Bullosa de diferentes fuentes, como son el Registro de Enfermedades Raras, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras (CIBERER), Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC), Asociación Española Epidermolisis Bullosa (DEBRA), Centro de Investigaciones Energéticas Medioambientales y Tecnológicas (CIEMAT).

Los datos más recientes son del 2014, que quedan reflejados en la Reunión de la Red Española de Registros de Enfermedades Raras para la Investigación (SpainRDR). Los datos volcados en esta reunión son los siguientes: **(21)**

- 69 nuevos pacientes registrados con EB.
- Distribución geográfica: decreciente.
 - Cataluña: 17 casos.
 - Andalucía: 11 casos.

- Madrid: 10 casos.
 - Comunidad Valenciana: 8 casos.
 - País Vasco: 8 casos.
 - Castilla León: 5 casos.
 - Extremadura: 3 casos.
 - Islas Baleares: 2 casos.
 - Aragón: 1 caso.
- Distribución por sexo: afecta a ambos sexos por igual. En este caso, en el año 2014, el 59% de los casos han sido mujeres y el resto hombres.
 - Distribución por edades: más frecuente en los rangos de 1-10 años, con un 37%, seguido de los 11-19 años, con un 20%. El rango de edad con menor porcentaje pertenece a la franja de edad de los 60 años.
 - Distribución subtipos de EB de los 69 nuevos casos registrados de EB:
 - EBS: 14%.
 - EBJ: 6%.
 - EBD: 70%.
 - Síndrome Kindler: 1%.
 - Subtipo desconocido: 9%.
 - Diagnóstico. Desde el año 2007.
 - 228 solicitantes.
 - 216 diagnosticados molecularmente.

Tras esa solicitud de diagnóstico:

- EB simple: 24%.
- EB juntural: 9%.
- EB distrófica: 59%.

- Síndrome Kindler: 3%.
- Subtipo desconocido: 5%.

3.7. Enfermería y Epidermolisis Bullosa.

Tras la realización de la búsqueda bibliográfica se encuentran escasas publicaciones e investigaciones sobre los cuidados que se realizan por el personal de enfermería y la realización de planes de cuidados.

Todo ello es debido a un cúmulo de circunstancias, como pueden ser la baja prevalencia e incidencia de la enfermedad, el desconocimiento de la misma, y la poca dedicación por parte de los enfermeros a la realización de investigaciones de cualquier tipo.

Considero que las publicaciones encontradas son demasiado escuetas y no hacen referencia a todos los aspectos que engloban a la persona, es decir, no engloban la esfera biopsicosocial.

En la gran mayoría de los casos clínicos analizados se hace referencia únicamente al manejo y cuidado de las lesiones. En aquellos, en los que se hace también apelación a los diagnósticos, objetivos e intervenciones, no incluyen o lo hacen de una manera discreta a la familia, parte imprescindible e importante en este tipo de afecciones, ya que se convierten de manera directa en cuidadores informales.

La realización del trabajo tiene como objetivo además de dar a conocer más, aunque sea mínimamente, la enfermedad, abordar de una manera integral a la persona y aportar aquellos diagnósticos que considero que se producen de manera habitual y que no se encuentran recogidos. En el apartado 6 del documento se explicaran y se desarrollaran de forma minuciosa.

También es cierto que en asociaciones, como DEBRA Asociación de Piel de Mariposa, están involucrados e implicados, de manera directa, un grupo de enfermeros que investigan y trabajan por y para los niños con esta enfermedad.

4. DESCRIPCIÓN DEL PACIENTE TIPO.

En el documento se pasa a enunciar un caso estandarizado sobre la Epidermolisis Bullosa. A continuación se describen aquellos datos y características que suelen darse con asiduidad en este tipo de afectación.

La realización de un caso estandarizado, en vez de uno en concreto, no tiene otra explicación que la de abarcar de una manera más amplia, independientemente del subtipo de EB, la enfermedad, abriendo así un abanico extenso de los diferentes diagnósticos enfermeros y sus posteriores resultados e intervenciones.

A continuación se detalla el caso, con las características más comunes encontradas tras la búsqueda bibliográfica:

Teniendo en cuenta los últimos datos obtenidos en el año 2014, facilitados en la Reunión de la Red Española de Registros de Enfermedades Raras para la Investigación (SpainRDR) que tuvo lugar el 11 y 12 de Diciembre, respaldado por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad **(21)**:

Habitualmente el debut de la enfermedad se da en la infancia, o incluso, en el nacimiento, por lo que se da en edades muy tempranas. De las 69 nuevas personas registradas con EB el año anterior, el 37% tienen unas edades comprendidas entre los 1 y los 10 años. El 20%, entre los 11 y los 19%. Y por último el 13% tienen de 40 a 59 años. Esto puede ser debido a la dificultad del diagnóstico de la enfermedad o a que sean casos de los subtipos leves de EB y se diagnostiquen en edades tardías.

No existe una discriminación por sexos, ya que se da en ambos por igual. En el registro del año 2014 hubo una mayor incidencia en mujeres, con un 59%, de los casos recogidos, frente al 41% de los hombres.

Si hacemos un desglose de los subtipos de la EB hay un mayor número de personas que padecen el Subtipo Distrófico (70%), seguido de EB Simple con un 14% y EB Juntural

con un 6%, el porcentaje restante pertenece a un nuevo subtipo llamado Kindler y otros desconocidos.

No se encuentra una afectación de las mucosas en todos los tipos de EB, aunque es frecuente en los más graves, como puede ser la EB Distrófica, siendo necesario en la mayoría la realización de gastrostomía para la alimentación y colostomías para la evacuación de las heces, en menor medida.

Las características biológicas más frecuentes en cualquier tipo de EB son:

- Afectación de piel y mucosas.
- Dificultades nutricionales. Derivadas de:
 - Complicaciones bucales, como pueden ser: microstomía, anquiloglosia, presencia de vesículas y afectación de la dentición.
 - Requerimiento de mayor cantidad de nutrientes para la cicatrización de las lesiones en piel y mucosa.
 - Mala absorción de nutrientes a nivel intestinal, en el caso de afectación dichas mucosas.
 - Deshidratación.
- Dificultades gastrointestinales:
 - Estreñimiento.
 - Gastrostomía.
- Dificultades oftalmológicas:
 - Ulceración de la córnea.
 - Ampollas.
 - Uso de parches y gafas.

- Dificultades musculoesqueléticas:
 - Sindactilias.
 - Contracturas.
 - Rigidez muscular.

Si hablamos del plano psicológico, en los pacientes con EB podemos destacar:

- Estrés, ante situaciones de afrontamiento complicado.
- Continúa amenaza hacia el bienestar, tanto psicológico como físico, y a la vida.
- El estado emocional se ve afectado por todas las dolencias que sufre la persona, lo que provoca un gran malestar a nivel psicológico, todo ello derivado de las inseguridades y desasosiegos que ocasiona la enfermedad.

Según un artículo realizado por la Asociación de Piel de Mariposa de DEBRA España (22), que habla entre otras cosas, sobre la situación psicológica de estos pacientes, describe una serie de sentimientos que pueden producirse durante el padecimiento de la enfermedad, que se detallarán en los siguientes ítems:

- Enfado y percepción de injusticia por estar enfermo.
- Sentimiento de impotencia por no poder hacer nada que pueda mejorar la situación en la que se haya. Y por no tener control sobre su enfermedad.
- Rechazo por parte de la sociedad, sintiéndose observados. Lo que hace mermar la autoestima gravemente.
- Soledad, debido a la estigmatización y al no conocer otras personas con la misma afección.
- La vida del paciente con EB gira en torno a la enfermedad, dejando a un lado, proyectos, vida social, aficiones, etc.
- La imagen corporal causa rechazo. Dificultad de verse en un espejo, insatisfacción.
- Miedo a la posible transmisión de la enfermedad a sus hijos.

Es necesario apoyo psicológico, no solo al afectado, sino a la familia para favorecer relaciones y aceptación de la situación.

Y por último, hablaremos sobre el plano social, haciendo hincapié en las necesidades que no quedan cubiertas y que por consiguiente afectan y dañifican el contexto familiar y la calidad de vida de estas personas.

- Dificultad a la hora de conceder ayuda domiciliaria, por parte de los servicios sanitarios, favoreciendo así de alguna manera que el cuidador informal, que suele ser la madre, pueda volver a establecer relaciones con familia, amigos, trabajo, etc.
- Ayuda para modificar infraestructura y disposición de la casa cuando se produce dificultades de tipo motor.
- Intentar evitar el desplazamiento y peregrinación en busca de información, apoyo, diagnóstico. Todo ello se evitaría si se estableciese un centro de referencia en cada CC.AA.
- Los dos siguientes ítems hacen referencia al Estado y a los Servicios Sociales y de Sanidad.:
 - o Se reclama que favorezcan y faciliten el contacto con otros afectados y con Asociaciones.
 - o Y por último, y no menos importante, confirmar que los productos sanitarios necesarios para la realización de las curas (cremas, vendas, apósitos, etc.) no dependa de los ingresos económicos de la familia, sino que sea el Estado el encargado de cubrir las necesidades de estas personas.

Otros aspectos importantes y que causan una problemática importante hacen referencia a:

- Cuidados personales: estos cuidados conllevan curas diarias. Importantísimas para evitar la formación de nuevas lesiones o vesículas, favorecer la cicatrización y evitar la infección o sobreinfección de las mismas. Habitualmente suelen realizarse en el domicilio, ya que la duración es larguísima, es más cómodo para los pacientes, que trasladarse al Centro de Salud, y porque evita el colapso de las consultas del mismo.

Otro de los problemas es el desconocimiento, por parte del personal sanitario, sobre la enfermedad y las técnicas para la realización de la cura.

La familia tiene que hacerse cargo de la compra de cremas, apósitos y de instrumental médico, para la realización de las curas, ya que a pesar de que está considerada una enfermedad crónica, no se hace responsable de manera permanente de la provisión, disposición y adquisición del material. Los medicamentos y cremas deben ser comprados por la familia, lo que supone un gran gasto económico, ya que no están subvencionadas.

La Seguridad Social, solo financia el 60 % de parte del material que se necesita para la realización de las curas, en el mejor de los casos. El resto debe ser abonado por la familia.

- Educación: problema a la hora de la escolarización del niño, producido por el absoluto desconocimiento que se tiene sobre la enfermedad. Debido a las complicaciones musculoesqueléticas en las que en muchos de los casos deriva la enfermedad, los niños se encuentran con barreras de tipo arquitectónico que son difíciles de solventar.

Este tipo de niños pueden ser escolarizados de forma normal en los colegios, aunque requieren de alguna condición ambiental y adaptación por parte del profesorado.

Es importante la implicación de los maestros con los padres y las asociaciones para comprender y saber cómo tratar a estas personas, pudiendo así favorecer la integración y la normalización de la situación.

- Empleo: la enfermedad es un gran hándicap a la hora de encontrar trabajo. Bien por la propia enfermedad, o bien por la discapacidad que puede ir ligada a este padecimiento.

5. VALORACIÓN GENERAL.

Patrón 1. Percepción y Manejo de la Salud.

En este patrón valoraremos como el individuo percibe su salud y su bienestar. Además se tendrán en cuenta los hábitos higiénicos, la adherencia al tratamiento, en este caso, paliativo, y el mantenimiento y recuperación de la salud.

Análisis del patrón:

- En general, los pacientes con EB, desde una edad temprana tiene conciencia de un estado de salud que no es óptimo.
- En la etapa de la adolescencia puede haber rechazo hacia el tratamiento paliativo, debido a que en la mayoría de las ocasiones, no se ven reflejadas mejorías en la salud. Lo cierto es, que en la inmensa totalidad de los casos la adherencia al tratamiento es buena.
- Dependiendo del subtipo de EB, es necesario la realización de transfusiones sanguíneas, debido a la pérdida hemática que sufren a través de las heridas cutáneas.
- Por último, recalcar que el número de ingresos hospitalarios suele ser elevado, justificado por las numerosas complicaciones derivadas de la enfermedad.

Patrón 2. Nutricional y Metabólico.

Este patrón valora a nivel nutricional, el consumo de alimentos, las carencias metabólicas, las complicaciones relacionadas con la ingesta, el IMC (índice de masa corporal) y complicaciones digestivas y bucales, entre otros.

De vital importancia es la valoración del estado de la piel y mucosas, ya que en la EB se ven afectadas de manera importante.

Análisis del patrón:

- Se requiere un mayor aporte en la cantidad de nutrientes para (23):
 - Poder conseguir un crecimiento correcto.
 - Buena cicatrización de las heridas.
 - Favorecer un funcionamiento adecuado del intestino, para así prevenir estreñimiento.
 - Mantenimiento del sistema inmunitario.
 - Buena calidad de vida.
- Es necesario la toma de suplementos nutricionales debido a la enfermedad.
- Existen problemas relacionados con la masticación, la deglución (debido a estenosis esofágicas), y digestiones enlentecidas en aquellos subtipos en los que se ven afectadas mucosas.
- Realización de gastrostomías para favorecer la alimentación, en los casos que haya una afectación importante de la mucosa esofágica y gástrica.
- Retraso en el crecimiento, peso y estatura por debajo de los valores normales, debido a las complicaciones nutricionales y musculoesqueléticas.
- Estado de piel y mucosas alterado. Discontinuidad de la integridad cutánea.
La gravedad de las lesiones está relacionadas con el subtipo de la enfermedad que se padece. Cicatrización compleja y cronicidad de las heridas.

Patrón 3. Eliminación.

En este apartado se detalla la función excretora, a nivel urinario, intestinal y cutáneo.

Análisis del patrón:

- Debido a la dificultad en la alimentación, las heridas cutáneas (que requieren mayor cantidad de nutrientes), la deshidratación, es frecuente el estreñimiento y la formación de heces muy compactas.
- Heridas con un grado alto exudativo puede suponer un riesgo de alteración de este patrón.
- Uso de enemas y lubricantes para favorecer la eliminación de heces.
- En algunos casos es necesario la realización de ostomías para facilitar el tránsito intestinal.
- Hiperhidrosis en las palmas de las manos y en las plantas de los pies, lo que favorece una mayor formación de vesículas.

Patrón 4. Actividad y Ejercicio.

Se abordan y describen la capacidad para la movilidad, la realización de actividad y ejercicio.

Lo que se pretende es averiguar qué grado de autonomía tiene la persona para la realización de actividades de la vida diaria básica (AVDB).

Análisis del patrón:

- Debido a las heridas que se producen y las consecuencias de éstas, como pueden ser las deformidades y malformaciones se hace complicado o muy difícil la

realización de ejercicio físico. En muchas de estas personas, solo el hecho de andar, supone un gran sufrimiento.

- Son dependientes de una tercera persona para el aseo corporal y el cuidado de las heridas que se producen.
- La movilidad también se ve reducida por los vendajes que se realizan para proteger la piel, o aquellas zonas cutáneas que están dañadas.
- Existe un problema de salud que limita la realización de las AVDB, producido entre otras, por ejemplo por la sindactilia de manos y pies.
- Debido a la necesidad de cantidades superiores de nutrientes y al sangrado de las heridas (produciendo anemia) puede dar lugar a un estado de cansancio.
- Presencia de deficiencias de tipo motora.

Patrón 5. Sueño y Descanso.

Se describe y hace referencia a los patrones de descanso, sueño y relax. Se tendrán en cuenta los hábitos y costumbres por los cuales se obtienen. Por último se tratará la percepción en relación a la calidad y cantidad de sueño y energía.

Análisis del patrón:

- El número de horas que duermen suele estar por debajo de la media, producido por el dolor de las heridas y la formación de nuevas vesículas debido al roce de las sábanas y la ropa.
- En cuanto a la conciliación del sueño, puede no estar alterada. La frecuencia de desvele nocturno depende de cada persona, del nivel de afectación y dolor.

- Puede haber también una afectación del estado de salud psicológica, como pueden ser la ansiedad y la depresión, que están relacionadas con una disminución en las horas de sueño y dificultad en la consecución del sueño.
- Uso de medicamentos para conciliar el sueño, como por ejemplo el uso de calmantes, para reducir uno de los síntomas principales de la enfermedad, que es el dolor.
- El ambiente debe ser el adecuado para propiciar el sueño. En este apartado debemos tener en cuenta el colchón, las almohadas y la ropa de cama.

Patrón 6. Cognitivo y Perceptivo.

En este caso se hace referencia a la adecuación de las funciones perceptivas, como son la olfativa, gustativa, auditiva, visual y táctil. También de las cognitivas como pueden ser el lenguaje, la toma de decisiones y la memoria.

Otro de los ítems que se tienen en cuenta, y como ya hemos explicado, es un síntoma cardinal de esta enfermedad, es la presencia o no de dolor.

Análisis del patrón:

- En los subtipos de EBS, como por ejemplo en el Dowling-Meara, en el que existe una afectación de mucosas, en las que se encuentra la bucal. Otras de ellas producen una anquiloglosia (el frenillo lingual impide el correcto movimiento de la lengua dificultando el habla). O producen complicaciones a nivel oftálmico, causando ampollas y erosiones de la córnea, pannus corneal, simbléfaron, cicatrización de la córnea, etc. **(14)**
- Se ve gravemente afectada la percepción táctil, producida por las lesiones cutáneas.

- Dolor de manera continua en la realización de cualquier actividad, debiendo recurrir al uso de fármacos para disminuir los dolores.
- La escritura se ve dificultada por la aparición y recurrencia de sindactilias.
- Estados depresivos por el estado de salud.
- Miedo o fobia al rechazo social, debido a que es una enfermedad, en el que hay una gran afectación física que hace que se estigmatice a la persona.
- Se producen conductas que muestran irritabilidad, intranquilidad, etc.

Patrón 7. Autopercepción y Autoconcepto.

Hace referencia al concepto y percepción que tiene la persona sobre sí mismo, en el que se tiene en cuenta la imagen corporal, la imagen social y patrón emocional.

Análisis del patrón:

- En la totalidad de los afectados se describen grandes problemas relacionados con la imagen corporal. Se ve reflejado el miedo al rechazo por la sociedad.
- Pueden aparecer cambios recurrentes en el estado de ánimo.
- En algunos casos puede haber problemas conductuales.

Patrón 8. Rol y Relaciones.

En este patrón queda reflejado el papel social del individuo, a nivel familiar y laboral también. Se debe tener presente también cómo se vive en el seno familiar la enfermedad.

Análisis del patrón:

- A nivel familiar, los progenitores se vuelcan en el cuidado de la persona que padece la EB.
- El paciente depende del núcleo familiar para la realización de las curas diarias.
- Problemas para establecer relaciones de amistad producida por el rechazo social que produce las lesiones cutáneas.
- A nivel de colegio y escolarización, requieren unas necesidades educativas especiales.

Patrón 9. Sexualidad y Reproducción.

Se valora la sexualidad, si es satisfactoria o no y la función reproductora.

Análisis del patrón:

- En niños este patrón no puede ser valorable.
- Puede haber riesgo de alteración en la etapa adolescente y adulta.
- Influencia a la hora de mantener relaciones sexuales.
- Retraso en el inicio de la menarquia, producido por una alteración del ritmo de crecimiento y por bajo peso. Trastornos del periodo menstrual.
- Dificulta el mantenimiento normal de relaciones sexuales.

Patrón 10. Adaptación y Tolerancia al estrés.

En él se describe la capacidad de adaptación y efectividad relacionada con la tolerancia que el paciente tiene hacia el estrés. La capacidad para hacer frente a las amenazas contra la integridad física y psíquica, y el manejo y control de las situaciones que pueden producirse.

Análisis del patrón:

- Dado que la enfermedad suele debutar en edades muy tempranas o incluso desde el nacimiento, puede surgir la incapacidad o dificultad de afrontar la situación.
- Incapacidad de adaptación a determinadas situaciones.

Patrón 11. Valores y Creencias.

Por último, y no menos importante haré referencia al patrón que engloba aquellos aspectos que se perciben como importantes en la vida y que determinan las decisiones y elecciones que toma el paciente. Cómo se entiende la vida y la muerte.

Análisis del patrón:

- En muchas ocasiones, existen conflictos con las creencias. No se “comprende” como si existe un Dios, permite que aparezcan enfermedades graves y que no tienen cura.
- No encuentran o pierden el sentido de la vida.
- Suelen reflejar el miedo a tener hijos, por la posibilidad de transmitir la enfermedad, ya que se trata de una dolencia genética.
- Temor a la muerte, a la enfermedad y al sufrimiento.

6. FORMULACIÓN DE LOS DIAGNÓSTICOS.

El D.E. (diagnóstico enfermero) es una explicación que describe un estado de salud o una alteración real o potencial en los procesos vitales de una persona (fisiológico, psicológico, sociológico, de desarrollo y espiritual).

La enfermera utiliza el proceso de enfermería para identificar y sintetizar los datos clínicos y para disponer intervenciones de enfermería que reduzcan, eliminen o prevengan (promoción de la salud), las alteraciones de la salud que pertenezcan al dominio legal y educativo de la enfermería. (Carpenito).

A continuación, se pasarán a formular aquellos diagnósticos enfermeros importantes para realizar un plan de cuidados en los pacientes con Epidermolisis Bullosa. De los cuales sólo algunos serán priorizados y desarrollados.

Los diagnósticos seleccionados son:

- **Deterioro de la integridad cutánea. (00046)**
 - Caracterizado por:
 - Interrupción de la continuidad de la piel.
 - Destrucción de las capas de la piel.

- **Deterioro de la mucosa oral. (00045)**
 - Caracterizado por:
 - Dificultad para comer, deglutir, hablar.
 - Dolor oral.
 - Lesiones orales.
 - Vesículas.

 - Relacionado con:
 - Compromiso inmunitario.
 - Destrucción de la mucosa.

- **Deterioro de la dentición. (00048)**
 - Caracterizado por:
 - Falta de piezas dentarias.
 - Caries.
 - Decoloración del esmalte dental.
 - Desgaste dental.
 - Relacionado con:
 - Déficit nutricional.
 - Enfermedad crónica.
- **Deterioro de la movilidad física. (00085)**
 - Caracterizado por:
 - Cambios en la marcha.
 - Limitación de la capacidad para las habilidades motoras finas.
 - Relacionado con:
 - Contracturas.
 - Deterioro musculoesquelético.
 - Dolor.
 - Rigidez articular.
- **Desequilibrio nutricional: ingesta inferior a las necesidades. (00002).**
 - Caracterizado por:
 - Inflamación o ulceración de la cavidad bucal.
 - Peso corporal inferior en un 20% o más al peso ideal.
 - Relacionado con:
 - Incapacidad para ingerir los alimentos.
 - Factores biológicos.
 - Incapacidad para absorber los nutrientes, en el caso de tener problemas a nivel de las mucosas, como puede ser el intestino.

- **Riesgo de infección. (00004)**
 - Factores de riesgo:
 - Defensas primarias inadecuadas: destrucción tisular.

- **Dolor agudo. (00132)**
 - Caracterizado por:
 - Trastornos del patrón del sueño.
 - Observación de evidencias de dolor.
 - Expresar dolor.
 - Conducta expresiva: inquietud, llanto, irritabilidad.
 - Cambios en el apetito.

 - Relacionado con:
 - Agentes lesivos de tipo biológico.

- **Insomnio. (00095)**
 - Caracterizado por:
 - Expresa dificultad para conciliar el sueño.
 - Expresa dificultad para permanecer dormido.
 - Expresa tener sueño no reparador.
 - Observación de falta de energía.

 - Relacionado con:
 - Malestar físico, como puede ser el dolor.
 - Ansiedad.
 - Depresión.

- **Ansiedad. (00146)**
 - Caracterizado por:
 - Preocupación.
 - Inquietud.
 - Insomnio.
 - Relacionado con:
 - Amenaza para el estado de salud.
 - Amenaza de muerte.
- **Riesgo de lesión. (00035)**
 - Factores de riesgo:
 - Biológicos, a nivel de inmunización.
 - Físicos, a nivel de continuidad de la piel.
- **Estreñimiento. (00011)**
 - Caracterizado por:
 - Cambios en el patrón intestinal.
 - Disminución de la frecuencia.
 - Distensión abdominal.
 - Dolor al defecar.
 - Incapacidad para eliminar las heces.
 - Relacionado con:
 - Desequilibrio electrolítico.
 - Actividad física insuficiente.
 - Deshidratación.
 - Fisura rectal o anal.
- **Baja autoestima crónica. (00119).**
 - Caracterizado por:
 - Conducta indecisa.
 - Conducta no asertiva.

- Relacionado con:
 - Situación dramática.

- **Conocimientos deficientes. (00126)**
 - Caracterizado por:
 - Verbalización del problema.
 - Petición de información.

- **Deterioro de la interacción social. (00052)**
 - Caracterizado por:
 - Disconfort en las situaciones sociales.
 - Incapacidad para recibir una sensación satisfactoria de participación social, como puede ser la pertenencia, el cariño y el interés.

 - Relacionado con:
 - Limitación de la movilidad física.
 - Trastorno del autoconcepto.

- **Aislamiento social. (00053)**
 - Caracterizado por:
 - Experimenta sentimientos de ser distinto a los demás.
 - Expresa sentimientos de rechazo.
 - Actitud triste.
 - Enfermedad.

 - Relacionado con:
 - Alteraciones del aspecto físico.

- **Trastorno de la imagen corporal. (00118)**
 - Caracterizado por:
 - Expresa temor a la reacción de los otros.
 - Expresa sentimientos que reflejan una alteración de la visión del propio cuerpo, como puede ser su aspecto.
 - Relacionado con:
 - Enfermedad.
 - Lesión.
 - Biofísico.
- **Riesgo de deterioro de la religiosidad. (00170)**
 - Factores de riesgo:
 - Socioculturales: aislamiento social, falta de interacción social.
 - Espirituales: sufrimiento.
 - Físicos: dolor, enfermedad.
 - Psicológicos: afrontamiento ineficaz, depresión, falta de seguridad.
- **Riesgo de compromiso de la dignidad humana. (00174)**
 - Factores de riesgo:
 - Etiqueta estigmatizadora.
 - Exposición corporal.

Para finalizar con los diagnósticos enfermeros, me gustaría hacer referencia a dos de ellos que tienen como figura principal al cuidador informal y a la familia, en concreto a la relación entre padres e hijos.

- **Riesgo de cansancio del rol del cuidador. (00062)**
 - Factores de riesgo:
 - Complejidad de los cuidados.
 - Cantidad de tareas de cuidados.
 - Enfermedad grave del receptor de los cuidados.
 - Falta de respiro para el cuidador.

- **Riesgo de deterioro de la vinculación entre padres y lactante/niño. (00058)**
 - Factores de riesgo:
 - Incapacidad de los padres para satisfacer las necesidades personales.
 - Ansiedad asociada al rol parenteral.

6.1. Justificación de la priorización de los Diagnósticos Enfermeros.

Los diagnósticos seleccionados para la priorización y desarrollo de los mismos, no tiene otra explicación, más que la representación de la enfermedad, no sólo centrado en el paciente, sino también en la familia, que es la que suele asumir el papel de cuidador informal.

Son los siguientes:

Deterioro de la integridad cutánea.

Ya que es uno de los signos cardinales de esta enfermedad, caracterizada por una alteración genética que ocasiona lesiones en la piel. Junto con el deterioro de las mucosas, el dolor agudo y la formación de ampollas tras pequeños roces o traumatismos.

Produce grandes problemas que dificultan la integración social y laboral. Con los mismos conocimientos y cualidades que otras personas, por ejemplo, para encontrar un puesto de trabajo, les ocasiona un mayor conflicto

Desequilibrio nutricional.

Es otro de los diagnósticos importantes, ya que la mayoría de los pacientes que padecen Epidermolisis Bullosa, sufren una afectación de las mucosas, complicaciones bucales, como por ejemplo, microstomía, anquiloglosia, llagas, disfagia (producida por estenosis esofágica), etc.

A éstas debemos añadir que este tipo de pacientes requieren de un mayor aporte en la cantidad de nutrientes, debido a que no hay una buena absorción intestinal, y por supuesto para favorecer la cicatrización de todas las lesiones que se producen en la piel.

Por esto y para suplir el déficit nutricional que en muchas ocasiones se produce, es necesario el empleo de complementos nutricionales.

Aislamiento social.

Está ligado a la imagen corporal, producida por las lesiones cutáneas. Debemos tener en cuenta que son personas que llaman la atención físicamente, ya que las heridas suelen estar cubiertas por apósitos y vendajes, y en alguna ocasión son demasiado aparatosos. Además otro factor común en esta patología, es la aparición de sindactilias, en manos y pies, algunas de ellas, terminando en amputaciones. También es habitual la formación de contracturas y cicatrices, que en algún caso, produce deformidades físicas.

Riesgo de cansancio del rol de cuidador.

Este diagnóstico no es característico del paciente, sino de la familia, en concreto de la madre o los progenitores, que se vuelven cuidadores informales de sus hijos. Considero que se debe ver al paciente y la familia como un tándem, siempre unido, ya que las acciones que se realiza sobre uno, repercuten en el otro.

El trabajo con la familia evitará la aparición del Síndrome de Burnout o del cuidador quemado. Todo ello a través de la explicación de algunos ítems como pueden ser: delegar cada cierto tiempo el cuidado del hijo en otro familiar, utilización de los centros de respiro, mantenimiento del espacio personal propio, relaciones familiares y amistades, etc.

Se hablará más detenidamente sobre el papel del cuidador, en las intervenciones del diagnóstico seleccionado.

Riesgo deterioro de la religiosidad.

Elegido por la importancia que tiene el papel religioso, las creencias, valores morales y espirituales. Ayuda a entender la enfermedad, el sentido de la vida, la muerte, el afrontamiento de la enfermedad.

La creencia en un ser superior y una vida eterna hacen, en algunos pacientes, perder el miedo a su enfermedad y asumir la situación que viven, dando importancia, a las cosas que verdaderamente la tienen. Saben relativizar muy bien las situaciones.

6.2. DIAGNÓSTICOS PRIORIZADOS Y DESARROLLADOS.

DETERIORO DE LA INTEGRIDAD CUTÁNEA

(00046)

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(1101) Integridad-tisular: piel y membranas mucosas.

1

3

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(110101) Temperatura de la piel.

No comprometido

4

4

(110104) Hidratación.

Levemente comprometido

3

4

(110105) Pigmentación anormal.

Moderadamente comprometido

2

3

(110113) Integridad de la piel.

Gravemente comprometido

1

2

(110115) Lesiones cutáneas.

Gravemente comprometido

1

2

(110117) Tejido cicatricial.

Levemente comprometido

3

4

(110118) Cánceres cutáneos.

No comprometido

4

4

<i>NIC</i>

(3500) Manejo de presiones.

<i>ACTIVIDADES</i>

- Vestir al paciente con prendas no ajustadas.
- Colocar al paciente sobre un colchón/cama terapéutica.

- Abstenerse de aplicar presión a la parte corporal afectada.
- Facilitar pequeños cambios de la carga corporal.
- Observar si hay zonas de enrojecimiento o solución de continuidad de la piel.
- Vigilar el estado nutricional del paciente.
- Observar si hay fuentes de presión o fricción.

NIC

(3590) Vigilancia de la piel.

ACTIVIDADES

- Observar si hay enrojecimiento, calor extremo, edema o drenaje en la piel y las mucosas.
- Vigilar el color y la temperatura de la piel.
- Observar si hay zonas de decoloración, hematomas y pérdida de integridad en la piel y mucosas.
- Observar si hay infecciones.
- Observar si la ropa queda ajustada.
- Documentar los cambios en la piel y las mucosas.
- Instruir al familiar/cuidador acerca de los signos de pérdida de integridad de la piel, según corresponde.

NIC

(3584) Cuidados de la piel: tratamiento tópico.

ACTIVIDADES

- Vestir al paciente con ropas no restrictivas.
- Aplicar antibióticos tópicos en la zona afectada, según corresponda.
- Aplicar emolientes en la zona afectada.
- Inspeccionar diariamente la piel de personas con riesgo de pérdida de integridad de la misma.
- Registrar el grado de afectación de la piel.

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(1102) Curación de la herida: por primera intención.	2	3
--	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(110205) Secreción serosanguinolenta de la herida.	Levemente comprometido	3	4
--	------------------------	---	---

(110202) Supuración purulenta.	Levemente comprometido	3	4
--------------------------------	------------------------	---	---

(110211) Olor de la herida.	Levemente comprometido	3	4
-----------------------------	------------------------	---	---

(110214) Formación de cicatriz.	Sustancialmente comprometido	2	3
---------------------------------	------------------------------	---	---

(110210) Aumento de la Tª cutánea.	Levemente comprometido	3	4
------------------------------------	------------------------	---	---

(110201) Aproximación cutánea.	Gravemente comprometido	1	3
--------------------------------	-------------------------	---	---

<i>NIC</i>

(3660) Cuidados de las heridas.

<i>ACTIVIDADES</i>

- Monitorizar características de las heridas, incluyendo drenaje, color, tamaño y olor.
- Limpiar con solución salina o fisiológica o un limpiador no tóxico, según corresponda.
- Aplicar una crema adecuada en la piel/lesión, según corresponda.
- Aplicar un vendaje apropiado al tipo de la herida.

- Mantener una técnica de vendaje estéril al realizar los cuidados de la herida.
- Inspeccionar la herida cada vez que se realiza el cambio de vendaje.
- Ayudar al paciente y familia a obtener el material.
- Enseñar al paciente o a los familiares los procedimientos del cuidado de la herida.
- Enseñar al paciente y a la familia los signos y síntomas de infección.
- Documentar la localización, el tamaño y el aspecto de la herida.

NIC

(6540) Control de infecciones.

ACTIVIDADES

- Lavarse las manos antes y después de cada actividad de cuidados de pacientes
- Usar guantes según lo exigen las normas de precaución universal.
- Asegurar una técnica de cuidados de heridas adecuadas.
- Instruir al paciente y a la familia acerca de los signos y síntomas de infección y cuándo se deben notificar al cuidador.
- Enseñar al paciente y a la familia a evitar infecciones.

NIC

(2316) Administración de medicación: tópica.

ACTIVIDADES

- Seguir las 5 reglas de la administración correcta de medicación.
- Tomar nota de los antecedentes médicos y de alergias del paciente.
- Determinar el estado de la piel del paciente en la zona donde se aplicará la medicación.
- Controlar si se producen efectos locales, sistémicos y adversos de la medicación.
- Enseñar y controlar la técnica de autoadministración, según sea conveniente.

***DESEQUILIBRIO NUTRICIONAL: INGESTA INFERIOR A LAS NECESIDADES
(00002)***

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(1004) Estado nutricional.	2	4
----------------------------	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(100401) Ingestión de nutrientes.	Desviación leve del rango normal	3	4
-----------------------------------	----------------------------------	---	---

(100402) Ingestión de alimentos.	Desviación sustancial del rango normal	2	3
----------------------------------	--	---	---

(100405) Relación peso/talla.	Desviación sustancial del rango normal	2	3
-------------------------------	--	---	---

(100408) Hidratación.	Desviación leve del rango normal	3	4
-----------------------	----------------------------------	---	---

(100403) Energía.	Desviación sustancial del rango normal	2	3
-------------------	--	---	---

<i>NIC</i>

(1160) Monitorización nutricional.

<i>ACTIVIDADES</i>

- Pesar al paciente.
- Monitorizar el crecimiento y desarrollo.

- Obtener medidas antropométricas de la composición corporal (por ejemplo: índice de masa corporal, medición de la cintura y medición de los pliegues cutáneos).
- Vigilar las tendencias de pérdida y ganancia de peso en una gráfica de peso estandarizada.
- Monitorizar la ingesta calórica y dietética.
- Evaluar la deglución.
- Identificar las anomalías de la cavidad oral (inflamación, llagas, encías hemorrágicas, labios agrietados, lengua).
- Determinar las recomendaciones energéticas (por ejemplo: ingesta diario recomendada) basadas en factores del paciente (por ejemplo: edad, peso, talla, sexo, nivel de actividad física, enfermedad).

NIC

(1120) Terapia nutricional.

ACTIVIDADES

- Completar una valoración nutricional, según corresponda.
- Determinar en colaboración con el dietista, el número de calorías y tipo de nutrientes necesarios para satisfacer las exigencias nutricionales.
- Elegir suplementos nutricionales, según corresponda.
- Asegurarse de que la dieta incluye alimentos ricos en fibra para evitar el estreñimiento.
- Determinar la necesidad de alimentación enteral por sonda.
- Administrar alimentación enteral, cuando sea preciso.

NIC

(1056) Alimentación enteral por sonda.

ACTIVIDADES

- Explicar procedimiento del paciente.
- Preparar al individuo y a la familia para la alimentación por sonda en casa, según corresponda.
- Controlar mensualmente si hay cambios en el crecimiento (altura/peso).
- Utilizar una técnica, higiénica en la administración de este tipo de alimentación.
- Insertar sonda nasogástrica, nasoduodenal o nasoyuyenal.
- Antes de cada alimentación intermitente, comprobar si hay residuos.

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(1009) Estado nutricional: ingestión de nutrientes.	2	4
---	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(100901) Ingestión calórica.	Moderadamente adecuado	3	4
------------------------------	------------------------	---	---

(100902) Ingestión proteica.	Moderadamente adecuado	3	4
------------------------------	------------------------	---	---

(100903) Ingestión grasas.	Moderadamente adecuado	3	4
----------------------------	------------------------	---	---

(100904) Ingestión de HdC.	Moderadamente adecuado	3	4
----------------------------	------------------------	---	---

(100905) Ingestión de vitaminas.	Moderadamente adecuado	3	4
----------------------------------	------------------------	---	---

(100906) Ingestión mineral.	Moderadamente adecuado	3	4
-----------------------------	------------------------	---	---

(100907) Ingestión hierro.	Moderadamente adecuado	3	4
----------------------------	------------------------	---	---

(100908) Ingestión calcio.	Moderadamente adecuado	3	4
----------------------------	------------------------	---	---

(100910) Ingestión fibra.	Moderadamente adecuado	3	4
---------------------------	------------------------	---	---

(100911) Ingestión sodio.	Moderadamente adecuado	3	4
---------------------------	------------------------	---	---

<i>NIC</i>

(1160) Monitorización nutricional.

ACTIVIDADES

- Pesar al paciente.
- Monitorizar el crecimiento y desarrollo.
- Obtener medidas antropométricas de la composición corporal (por ejemplo: índice de masa corporal, medición de la cintura y medición de los pliegues cutáneos).
- Vigilar las tendencias de pérdida y ganancia de peso en una gráfica de peso estandarizada.
- Monitorizar la ingesta calórica y dietética.
- Evaluar la deglución.
- Identificar las anomalías de la cavidad oral (inflamación, llagas, encías hemorrágicas, labios agrietados, lengua).
- Determinar las recomendaciones energéticas (por ejemplo: ingesta diario recomendada) basadas en factores del paciente (por ejemplo: edad, peso, talla, sexo, nivel de actividad física, enfermedad).

NIC

(1120) Terapia nutricional.

ACTIVIDADES

- Completar una valoración nutricional, según corresponda.
- Determinar en colaboración con el dietista, el número de calorías y tipo de nutrientes necesarios para satisfacer las exigencias nutricionales.
- Elegir suplementos nutricionales, según corresponda.

- Asegurarse de que la dieta incluye alimentos ricos en fibra para evitar el estreñimiento.
- Determinar la necesidad de alimentación enteral por sonda.
- Administrar alimentación enteral, cuando sea preciso.

NIC

(1056) Alimentación enteral por sonda.

ACTIVIDADES

- Explicar procedimiento del paciente.
- Preparar al individuo y a la familia para la alimentación por sonda en casa, según corresponda.
- Controlar mensualmente si hay cambios en el crecimiento (altura/peso).
- Utilizar una técnica, higiénica en la administración de este tipo de alimentación.
- Insertar sonda nasogástrica, nasoduodenal o nasoyeyunal.
- Antes de cada alimentación intermitente, comprobar si hay residuos.

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(1006) Peso: masa corporal.	2	4
-----------------------------	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(100601) Peso.	Desviación sustancial del rango Normal.	2	4
----------------	--	---	---

(100607) Percentil de perímetro craneal	Desviación sustancial del rango Normal	2	4
---	---	---	---

(100608) Percentil de la talla (niños).	Desviación sustancial del rango Normal.	2	4
---	--	---	---

(100609) Percentil del peso (niños).	Desviación sustancial del rango Normal.	2	4
--------------------------------------	--	---	---

<i>NIC</i>

(1240) Ayuda para ganar peso.

<i>ACTIVIDADES</i>

- Proporcionar alimentos nutritivos de alto contenido calórico variados para poder seleccionar algunos.
- Proporcionar alimentos adecuados al paciente: dieta general de masticación fácil, fórmulas mezcladas o comerciales por medio de sonda nasogástrica o gastrostomía, o nutrición parenteral total, según indicaciones médicas.
- Enseñar al paciente y a los miembros de la familia los resultados esperados respecto a la enfermedad y a la posibilidad de ganar peso.

- Proporcionar suplementos dietéticos.

NIC

(1260) Manejo del peso.

ACTIVIDADES

- Comentar con el individuo las condiciones médicas que pueden afectar al peso.
- Comentar los riesgos asociados con el hecho de estar por encima o por debajo del peso saludable.
- Determinar el peso corporal ideal del individuo.

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(1100) Salud oral.	2	4
--------------------	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(110001) Limpieza de la boca.	Moderadamente comprometido	3	4
-------------------------------	----------------------------	---	---

(110002) Limpieza de los dientes.	Moderadamente comprometido	3	4
-----------------------------------	----------------------------	---	---

(110012) Integridad de la mucosa oral.	Moderadamente comprometido	3	4
--	----------------------------	---	---

(110013) Integridad de la lengua.	Levemente comprometido	4	5
-----------------------------------	------------------------	---	---

(110021) Dolor.	Grave	1	3
-----------------	-------	---	---

(110022) Lesiones en la mucosa oral.	Sustancial	2	4
--------------------------------------	------------	---	---

(110023) Caries dental.	Moderado	3	4
-------------------------	----------	---	---

<i>NIC</i>

(1730) Restablecimiento de la salud bucal.

<i>ACTIVIDADES</i>

- Monitorizar el estado de la boca del paciente (labio, lengua, mucosas, encías, dientes) incluidas las características de las anomalías (tamaño, color, localización de las lesiones internas o externas o de la inflamación).
- Controlar cambios en la deglución.

- Administrar colutorios al paciente.
- Administrar medicamentos (analgésicos, anestésicos, antimicrobianos, antiinflamatorios), si es necesario.
- Instruir al paciente o a su familia sobre la frecuencia y la calidad de la atención de la salud oral adecuado (por ejemplo: el uso de hilo dental, cepillado, colutorios, uso de suplementos u otros productos preventivos, así como otras consideraciones basadas en el nivel de desarrollo del paciente y su capacidad de autocuidado).

NIC

(1400) Manejo del dolor.

ACTIVIDADES

- Realizar una valoración exhaustiva del dolor que incluye la localización, características, aparición/duración, frecuencia, calidad, intensidad o gravedad del dolor y factores desencadenantes.
- Explorar con el paciente los factores que alivian/empeoran el dolor.
- Proporcionar a la persona un alivio del dolor óptimo mediante analgésicos prescritos.
- Determinar el impacto de la experiencia del dolor sobre la calidad de vida (sueño, apetito, actividad, función cognitiva, estado de ánimo, relaciones, trabajo, y responsabilidad de roles).

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(2102) Nivel de dolor.	2	4
------------------------	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(210201) Dolor referido.	Grave	1	3
--------------------------	-------	---	---

(210204) Duración de los episodios de dolor.	Sustancial	2	3
--	------------	---	---

(210208) Inquietud.	Sustancial	2	4
---------------------	------------	---	---

(210211) Frecuencia cardíaca apical.	Desviación moderada del rango Normal	3	4
--------------------------------------	--------------------------------------	---	---

(210212) Presión arterial.	Desviación moderada del rango Normal	3	4
----------------------------	--------------------------------------	---	---

(210223) Irritabilidad.	Sustancial	2	3
-------------------------	------------	---	---

(210224) Muecas de dolor.	Sustancial	2	3
---------------------------	------------	---	---

<i>NIC</i>

(1400) Manejo del dolor.

<i>ACTIVIDADES</i>

- Realizar una valoración exhaustiva del dolor que incluye la localización, características, aparición/duración, frecuencia, calidad, intensidad o gravedad del dolor y factores desencadenantes.

- Explorar con el paciente los factores que alivian/empeoran el dolor.
- Proporcionar a la persona un alivio del dolor óptimo mediante analgésicos prescritos.
- Determinar el impacto de la experiencia del dolor sobre la calidad de vida (sueño, apetito, actividad, función cognitiva, estado de ánimo, relaciones, trabajo, y responsabilidad de roles).

NIC

(1850) Mejorar el sueño.

ACTIVIDADES

- Determinar el patrón de sueño/vigilia del paciente.
- Comprobar el patrón del sueño del paciente y observar las circunstancias físicas (ejemplo: dolor/molestias) y/o psicológicas (miedo o ansiedad) que interrumpen el sueño.
- Instruir al paciente y allegados acerca de los factores (fisiológicos, psicológicos) que contribuyan a trastornar el esquema del sueño.
- Incluir el ciclo regular de sueño/vigilia del paciente en la planificación de los cuidados.

NIC

(2210) Administración de analgésicos.

ACTIVIDADES

- Determinar la ubicación, características, calidad y gravedad del dolor antes de medicar al paciente.

- Comprobar las órdenes médicas en cuanto al medicamento, dosis, frecuencia del analgésico.
- Comprobar el historial de alergias a medicamentos.
- Determinar el analgésico preferido, vía de administración y posología para conseguir un efecto analgésico óptimo.
- Administrar los analgésicos a la hora adecuada para evitar picos y valles de la analgesia, especialmente, con el dolor intenso.
- Considerar el uso de infusión continua para mantener los niveles séricos.
- Evaluar la eficacia del analgésico a intervalos regulares después de cada administración, pero especialmente después de las dosis iniciales, y se debe observar también si hay signos y síntomas de efectos adversos (depresión respiratoria, náuseas, vómitos, sequedad de boca, estreñimiento).

AISLAMIENTO SOCIAL***(00053)***

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(1503) Implicación social.	2	4
----------------------------	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(150301) Interacción con amigos íntimos.	A veces demostrado	3	4
--	--------------------	---	---

(150302) Interacción con vecinos.	A veces demostrado	3	4
-----------------------------------	--------------------	---	---

(150303) Interacción con miembros De la familia.	Frecuentemente demostrado	4	5
--	---------------------------	---	---

(150311) Participación en actividades De ocio.	A veces demostrado	3	4
--	--------------------	---	---

<i>NIC</i>

(5100) Potenciación de la socialización.

<i>ACTIVIDADES</i>

- Fomentar la implicación en las relaciones ya establecidas.
- Animar al paciente a desarrollar relaciones.
- Fomentar las actividades sociales y comunitarias.
- Fomentar compartir problemas comunes con los demás.
- Proporcionar retroalimentación positiva cuando el paciente establezca el contacto con los demás.

NIC

(5420) Apoyo espiritual.

ACTIVIDADES

- Utilizar la comunicación terapéutica para establecer confianza y una asistencia empática.
- Utilizar herramientas para controlar y evaluar el bienestar espiritual, según corresponda.
- Tratar al individuo con dignidad y respeto.
- Animar a participar en interacciones con familiares, amigos y otras personas.
- Fomentar la participación en grupos de apoyo.
- Estar abierto a las expresiones de preocupación, soledad e impotencia, sentimiento de la enfermedad y la muerte del individuo.

NIC

(5430) Grupo de apoyo.

ACTIVIDADES

- Determinar el nivel y conveniencia del sistema actual de apoyo al paciente.
- Utilizar un grupo de apoyo durante las etapas de transición para ayudar al paciente a que se adapte a un nuevo estilo de vida.
- Crear una atmósfera relajada y de aceptación.
- Vigilar y dirigir la implicación activa de los miembros del grupo.

- Fomentar la expresión y el compartir el conocimiento de la experiencia.
- Atender a las necesidades del grupo como un todo, así como a las necesidades de los miembros individuales.

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(1205) Autoestima.	2	4
--------------------	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(120501) Verbalización de autoaceptación.	Raramente positivo	2	4
---	--------------------	---	---

(120502) Aceptación de las propias limitaciones.	Raramente positivo	2	4
--	--------------------	---	---

(120511) Nivel de confianza.	A veces positivo	3	4
------------------------------	------------------	---	---

(120519) Sentimientos sobre su persona.	Raramente positivo	2	4
---	--------------------	---	---

<i>NIC</i>

(5220) Mejora de la imagen corporal.

<i>ACTIVIDADES</i>

- Ayudar al paciente a comentar los cambios causados por la enfermedad o cirugía.
- Ayudar al paciente a determinar el alcance de los cambios reales producidos por el cuerpo o en su nivel de funcionamiento.
- Ayudar al paciente a separar el aspecto físico de los sentimientos de valía personal.
- Ayudar a determinar la influencia de los grupos a los que pertenece en la percepción del paciente de su imagen corporal actual.

- Determinar si un cambio de imagen corporal ha contribuido a incrementar el aislamiento social
- Identificar grupos de apoyo disponibles para el paciente.

NIC

(5400) Potenciación de la autoestima.

ACTIVIDADES

- Animar al paciente a identificar sus puntos fuertes
- Proporcionar experiencias que aumenten la autoestima del paciente.
- Ayudar al paciente a aceptar la dependencia de otros.
- Fomentar el aumento de responsabilidad de sí mismo.
- Animar al paciente a evaluar sus propias conductas.
- Facilitar un ambiente y actividades que aumenten la autoestima.
- Comprobar la frecuencia de las manifestaciones negativas sobre sí mismo.
- Ayudar al paciente a encontrar la autoaceptación.

NIC

(5230) Mejorar el afrontamiento.

ACTIVIDADES

- Fomentar las relaciones con personas que tengan intereses y objetivos comunes.
- Ayudar al paciente a resolver los problemas de forma constructiva.

- Valorar la comprensión del paciente del proceso de enfermedad.
- Ayudar al paciente a desarrollar una valoración objetiva del acontecimiento.
- Alentar una actitud de esperanza realista como forma de manejar los sentimientos de impotencia.
- Animar al paciente a desarrollar relaciones.
- Fomentar actividades sociales y comunitarias.
- Alentar el uso de fuentes espirituales.
- Favorecer situaciones que fomenten la autonomía del paciente.
- Alentar la verbalización de sentimientos, percepciones y miedos.
- Animar al paciente a identificar sus puntos fuertes y sus capacidades.

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(1203) Severidad de la soledad.	2	4
---------------------------------	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(120302) Sensación de desesperación.	Sustancial	2	4
--------------------------------------	------------	---	---

(120304) Sensación de desesperanza.	Sustancial	2	4
-------------------------------------	------------	---	---

(120307) Sensación aislamiento social.	Sustancial	2	4
--	------------	---	---

(120308) Sensación de no ser comprendido.	Sustancial	2	4
---	------------	---	---

(120309) Sensación de ser excluido.	Grave	1	4
-------------------------------------	-------	---	---

(120312) Dificultad para establecer contacto con los demás.	Sustancial	2	4
--	------------	---	---

(120315) Fluctuación en el estado de ánimo.	Moderada	3	4
--	----------	---	---

<i>NIC</i>

(7110) Fomentar la implicación familiar.

<i>ACTIVIDADES</i>

- Identificar la capacidad de los miembros de la familia para implicarse en el cuidado del paciente.
- Determinar los recursos físicos, emocionales y educativos del cuidador principal.

- Animar a los miembros de la familia y al paciente a ayudar a desarrollar un plan de cuidados, incluidos los resultados esperados y la implantación del plan de cuidados.
- Identificar otros factores estresantes situacionales para los miembros de la familia.
- Reconocer los síntomas físicos relacionados con el estrés de los miembros de la familia.
- Determinar el nivel de dependencia respecto de la familia que tiene el paciente.
- Anticipar e identificar las necesidades de la familia.

NIC

(4362) Modificación de la conducta: habilidades sociales.

ACTIVIDADES

- Animar al paciente a manifestar verbalmente los sentimientos asociados con los problemas interpersonales.
- Proporcionar retroalimentación (elogios o recompensas) al paciente sobre la realización de la habilidad social deseada.
- Animar al paciente/allegados a que autoevalúen los resultados esperados de sus interacciones sociales, recompensen los resultados positivos y solucionen los problemas con resultados menos deseables.

NIC

(5330) Control del estado de ánimo.

ACTIVIDADES

- Evaluar el estado de ánimo (signos, síntomas, antecedentes personales) inicialmente y con regularidad, a medida que progrese el tratamiento.
- Ayudar a que el paciente asuma una mayor responsabilidad en el autocuidado a medida que pueda hacerlo.
- Proporcionar o remitir a psicoterapia, cuando sea necesario.
- Enseñar nuevas técnicas de afrontamiento y de resolución de problemas.
- Administrar medicamentos estabilizadores del ánimo (antidepresivo, ansiolíticos).

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(1200) Imagen corporal.	2	4
-------------------------	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(120001) Imagen interna de sí mismo	Raramente positivo	2	4
-------------------------------------	--------------------	---	---

(120005) Satisfacción con el aspecto corporal.	Raramente positivo	2	4
--	--------------------	---	---

(120006) Satisfacción con la función corporal.	Raramente positivo	2	4
--	--------------------	---	---

(120007) Adaptación a cambios en el aspecto físico.	Raramente positivo	2	4
---	--------------------	---	---

(120008) Adaptación a cambios en la función corporal.	Raramente positivo	2	4
---	--------------------	---	---

(120009) Adaptación a cambios en el estado de salud.	Raramente positivo	2	4
--	--------------------	---	---

<i>NIC</i>

(4920) Escucha activa.

<i>ACTIVIDADES</i>

- Mostrar interés por el paciente.
- Hacer preguntas o afirmaciones que animen a expresar pensamientos, sentimientos y preocupaciones.

- Mostrar conciencia y sensibilidad hacia las emociones.
- Evitar barreras de la escucha activa (minimizar sentimientos, ofrecer soluciones sencillas, interrumpir, hablar de uno mismo y terminar de manera prematura).
- Estar atento a las palabras que se evitan, así como a los mensajes no verbales que acompañan a las palabras expresadas.

NIC

(5220) Mejora de la imagen corporal.

ACTIVIDADES

- Ayudar al paciente a comentar los cambios causados por la enfermedad o cirugía.
- Ayudar al paciente a determinar el alcance de los cambios reales producidos por el cuerpo o en su nivel de funcionamiento.
- Ayudar al paciente a separar el aspecto físico de los sentimientos de valía personal.
- Ayudar a determinar la influencia de los grupos a los que pertenece en la percepción del paciente de su imagen corporal actual.
- Determinar si un cambio de imagen corporal ha contribuido a incrementar el aislamiento social.
- Identificar grupos de apoyo disponibles para el paciente.

NIC

(5390) Potenciación de la autoconciencia.

ACTIVIDADES

- Ayudar al paciente a darse cuenta de que cada persona es única.
- Ayudar al paciente a aceptar su dependencia de otros.
- Hacer observaciones sobre el estado emocional actual del paciente.
- Ayudar al paciente a identificar las prioridades en la vida.

RIESGO DE CANSANCIO DEL ROL DEL CUIDADOR**(00062)**

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(2211) Desempeño del rol de padres.

4

5

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(221101) Prevé las necesidades físicas del niño.

Siempre demostrado

4

5

(221102) Elimina los peligros ambientales controlables.

Siempre demostrado

4

5

(221104) Estimula el desarrollo cognitivo.

Siempre demostrado

4

5

(221105) Estimula el desarrollo social.

Siempre demostrado

4

5

(221106) Estimula el crecimiento emocional.

Siempre demostrado

4

5

(221108) Utiliza los recursos materiales.

Frecuentemente demostrado

3

5

(221112) Utiliza una disciplina adecuada a la edad.

Frecuentemente demostrado

3

5

(221114) Interacciona de forma positiva con el niño.

Siempre demostrado

4

5

(221115) Empatiza con el niño.

Siempre demostrado

4

5

(221119) Expresa satisfacción con el rol de padre/madre.	Frecuentemente demostrado	3	5
--	---------------------------	---	---

(221123) Proporciona un entorno estructurado.	Frecuentemente demostrado	3	5
---	---------------------------	---	---

NIC

(8300) Fomentar el rol parental.

ACTIVIDADES

- Identificar o inscribir a las familias de alto riesgo en un programa de seguimiento.
- Realizar visitas a domicilio, según esté indicado por el nivel de riesgo.
- Ayudar a los progenitores a tener esperanzas realistas adecuadas al nivel del desarrollo y de las capacidades del niño.
- Enseñar a los progenitores a responder a las conductas mostradas por el niño.
- Modelar y fomentar la interacción parental con el niño.
- Remitir a grupos de apoyo a los progenitores, si procede.
- Controlar el estado de salud parental y las actividades de mantenimiento de salud.
- Enseñar y modelar habilidades de afrontamiento.

NIC

(7040) Apoyo al cuidador principal.

ACTIVIDADES

- Determinar el nivel de conocimientos del cuidador.
- Determinar la aceptación del cuidador de su papel principal.
- Realizar afirmaciones positivas sobre los esfuerzos del cuidador.
- Monitorizar los problemas de interacción de la familia en relación con los cuidados del paciente.
- Proporcionar ayuda sanitaria de seguimiento al cuidador mediante llamadas de teléfono y/o cuidados de enfermería comunitarios.
- Monitorizar la presencia de indicios de estrés.
- Explorar con el cuidador cómo lo está afrontando.
- Enseñar al cuidador técnicas de manejo del estrés.
- Actuar en lugar del cuidador si se hace evidente una sobrecarga.
- Animar al cuidador a participar en grupos de apoyo.

NIC

(5820) Disminución de la ansiedad.

ACTIVIDADES

- Escuchar con atención. Animar a la manifestación de sentimientos, percepciones y miedos.
- Ayudar a identificar las situaciones que precipitan la ansiedad. Observar si hay signos verbales y no verbales de ansiedad.
- Administrar medicamentos que reduzcan la ansiedad.

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(2205) Rendimiento del cuidador principal: cuidados directos.	3	5
---	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(220501) Aporte de soporte emocional al receptor de los cuidados	Sustancialmente adecuado	4	5
--	--------------------------	---	---

(220502) Ayuda al receptor de cuidados en las actividades de la vida diaria.	Sustancialmente adecuado	4	5
--	--------------------------	---	---

(220503) Conocimiento del proceso de enfermedad.	Moderadamente adecuado	3	5
--	------------------------	---	---

(220504) Conocimiento del plan de tratamiento	Moderadamente adecuado	3	5
---	------------------------	---	---

(220505) Adhesión al plan de tratamiento.	Completamente adecuado	5	5
---	------------------------	---	---

(220508) Monitorización del estado de salud del receptor de los cuidados.	Moderadamente adecuado	3	5
---	------------------------	---	---

(220510) Anticipación de las necesidades del receptor de los cuidados.	Moderadamente adecuado	3	5
--	------------------------	---	---

(220513) Confianza en la realización de las tareas necesarias.	Moderadamente adecuado	3	5
--	------------------------	---	---

(220515) Provisión de un entorno seguro y protegido.	Moderadamente adecuado	3	5
--	------------------------	---	---

(220516) Rendimiento de los procedimientos.	Moderadamente adecuado	3	5
---	------------------------	---	---

NIC

(5395) Mejora de la autoconfianza.

ACTIVIDADES

- Proporcionar información sobre la conducta deseada.
- Utilizar estrategias de enseñanza que sean adecuadas.
- Identificar los obstáculos al cambio de conducta.
- Reforzar la confianza al hacer cambios de conducta y emprender la acción.
- Proporcionar refuerzo positivo y apoyo emocional durante el proceso de aprendizaje y durante la implementación de la conducta.
- Preparar al individuo para los estados fisiológicos y emocionales que puede experimentar durante los intentos iniciales del desarrollo de una nueva conducta.

NIC

(7040) Apoyo al cuidador principal.

ACTIVIDADES

- Determinar la aceptación del cuidador de su papel.
- Estudiar junto con el cuidador los puntos fuertes y débiles.
- Reconocer la dependencia que tiene el paciente del cuidador, según corresponda.
- Realizar afirmaciones positivas sobre los esfuerzos del cuidador.
- Animar al cuidador a que asuma su responsabilidad, si es el caso.
- Apoyar las decisiones tomadas por el cuidador principal.
- Monitorizar los problemas de interacción de la familia en relación con los cuidados del paciente.
- Proporcionar ayuda sanitaria de seguimiento al cuidador mediante llamadas de teléfono y/o cuidados de enfermería comunitarios.
- Monitorizar la presencia de indicios de estrés.
- Explorar con el cuidador cómo lo está afrontando.
- Enseñar al cuidador técnicas de manejo del estrés.
- Animar al cuidador a participar en grupos de apoyo.
- Enseñar al cuidador estrategias de mantenimiento de la asistencia sanitaria para fomentar la propia salud física y mental.
- Identificar fuentes de cuidados por relevo.
- Informar al cuidador sobre recursos de cuidados sanitarios y comunitarios.
- Enseñar al cuidador estrategias para acceder y sacar el máximo provecho de los recursos de cuidados sanitarios y comunitarios.
- Actuar en lugar del cuidador si se hace evidente una sobrecarga de trabajo.

- Comentar con el paciente los límites del cuidador.
- Animar al cuidador durante los momentos difíciles del paciente.
- Apoyar al cuidador a establecer límites y a cuidar de sí mismo.

NIC

(5520) Facilitar el aprendizaje.

ACTIVIDADES

- Identificar claramente los objetivos del aprendizaje y en términos mensurables/observables.
- Proporcionar información adecuada al nivel de desarrollo.
- Disponer un ambiente que induzca el aprendizaje.
- Establecer la información en una secuencia lógica.
- Adaptar la información para que cumpla con el estilo de vida/rutina del paciente.
- Relacionar la información con los deseos y necesidades personales del paciente.
- Proporcionar información que sea adecuada con los valores y creencias del paciente.
- Asegurarse de que el material de enseñanza está actualizado.
- Utilizar un lenguaje familiar.
- Explicar la terminología que no sea familiar.
- Dar el tiempo adecuado para dominar el contenido, según corresponda.
- Repetir la información importante.

- Proporcionar avisos/recordatorios verbales, según corresponda.
- Asegurar que la información proporcionada por los diversos miembros del equipo de cuidados sea congruente.
- Proporcionar oportunidades de práctica, si procede.
- Corregir las malas interpretaciones de la información, si es el caso.
- Responder a las preguntas de una forma clara y concisa.
- Proporcionar folletos informativos, vídeos y recursos «on line» cuando sea adecuado.
- Fomentar la expresión libre de opiniones e ideas diferentes.

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(2203) Alteración del estilo de vida del cuidador principal.	2	4
--	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(220303) Flexibilidad del rol	Gravemente comprometido	1	3
-------------------------------	-------------------------	---	---

(220304) Oportunidades para la intimidad.	Gravemente comprometido	1	3
---	-------------------------	---	---

(220305) Relaciones con otros miembros de la familia.	Sustancialmente comprometido	2	3
---	------------------------------	---	---

(220306) Interacciones sociales.	Gravemente comprometido	1	3
----------------------------------	-------------------------	---	---

(220307) Apoyo social.	Gravemente comprometido	1	3
------------------------	-------------------------	---	---

(220308) Actividades de ocio.	Gravemente comprometido	1	3
-------------------------------	-------------------------	---	---

(220309) Productividad laboral.	Moderadamente comprometido	3	4
---------------------------------	----------------------------	---	---

(220312) Relación con los amigos.	Gravemente comprometido	1	3
-----------------------------------	-------------------------	---	---

(220317) Trastorno de la dinámica familiar.	Sustancialmente comprometido	2	3
---	------------------------------	---	---

(220319) Cargas económicas a causa del papel del cuidador.	Gravemente comprometido	1	2
--	-------------------------	---	---

(220320) Sueño.	Moderadamente comprometido	3	4
-----------------	----------------------------	---	---

NIC

(7260) Cuidados por relevo.

ACTIVIDADES

- Establecer una relación terapéutica con el paciente/familia.
- Controlar la resistencia del cuidador.
- Informar al paciente/familia acerca de los fondos estatales disponibles para los cuidados por relevo.
- Coordinar el voluntariado para los servicios a domicilio, según corresponda.
- Determinar la forma de contacto con el cuidador habitual.
- Mantener un ambiente hogareño normal.
- Proporcionar un informe al cuidador habitual al regreso.
- Proporcionar un programa de actividades adecuadas.

NIC

(7110) Fomentar la implicación familiar.

ACTIVIDADES

- Identificar la capacidad de los miembros de la familia para implicarse en el cuidado del paciente.
- Identificar las preferencias de los miembros de la familia para implicarse con el paciente.

- Identificar las expectativas de los miembros de la familia respecto del paciente.
- Animar a los miembros de la familia y al paciente a ayudar a desarrollar un plan de cuidados, incluidos los resultados esperados y la implantación del plan de cuidados.
- Observar la estructura familiar y sus roles.
- Observar la implicación de los miembros de la familia en el cuidado del paciente.
- Favorecer los cuidados por parte de los miembros de la familia durante la hospitalización o su estancia en una instalación de cuidados a largo plazo.
- Proporcionar información crucial a los miembros de la familia sobre el paciente de acuerdo con los deseos de este último.
- Identificar otros factores estresantes situacionales para los miembros de la familia.
- Reconocer los síntomas físicos relacionados con el estrés de los miembros de la familia (llanto, náuseas, vómitos e irritabilidad).
- Reconocer y respetar los mecanismos de afrontamiento utilizados por la familia.
- Identificar junto con los miembros de la familia las dificultades de afrontamiento del paciente.
- Informar a los miembros de la familia de los factores que pueden mejorar el estado del paciente.
- Facilitar el control familiar de los aspectos médicos de la enfermedad por parte de los miembros de la familia.
- Crear una cultura de flexibilidad para la familia.
- Anticipar e identificar las necesidades de la familia.

(5430) Grupo de apoyo.

ACTIVIDADES

- Utilizar un grupo de apoyo durante las etapas de transición para ayudar al paciente a que se adapte a un nuevo estilo de vida.
- Determinar el objetivo del grupo y la naturaleza del proceso grupal.
- Crear una atmósfera relajada y de aceptación.
- Clarificar desde el principio las metas del grupo y las responsabilidades de sus miembros y de su líder.
- Establecer una hora y lugar para las reuniones grupales.
- Programar un número limitado de sesiones (normalmente de 6 a 12), en las que se cumplirá el trabajo del grupo.
- Vigilar y dirigir la implicación activa de los miembros del grupo.
- Fomentar la expresión y el compartir el conocimiento de la experiencia.
Fomentar la expresión de ayudas mutuas.
- Alentar las consultas apropiadas a otros profesionales para cuestiones informativas.
- Enfatizar la importancia del afrontamiento activo.
- Atender a las necesidades del grupo como un todo, así como a las necesidades de los miembros individuales.
- Identificar los grupos basados en la fe como opciones disponibles para los pacientes, si procede.
- Remitir al paciente a otros especialistas, si procede.

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(2506) Salud emocional del cuidador principal.	2	4
--	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(250601) Satisfacción con la vida	Gravemente comprometido	1	3
-----------------------------------	-------------------------	---	---

(250602) Sensación de control.	Gravemente comprometido	1	3
--------------------------------	-------------------------	---	---

(250603) Autoestima	Gravemente comprometido	1	3
---------------------	-------------------------	---	---

[250604] Temor.	Grave	1	3
-----------------	-------	---	---

[250605] Resentimiento	Grave	1	3
------------------------	-------	---	---

(250606) Culpa.	Grave	1	3
-----------------	-------	---	---

[250607] Depresión	Grave	1	3
--------------------	-------	---	---

[250608] Frustración	Grave	1	3
----------------------	-------	---	---

[250610] Certeza sobre el futuro	Gravemente comprometido	1	3
----------------------------------	-------------------------	---	---

[250612] Bienestar espiritual percibido	Sustancialmente comprometido	2	3
--	------------------------------	---	---

[250613] Cargas percibidas.	Grave	1	3
-----------------------------	-------	---	---

[250614] Idoneidad de los recursos percibida	Gravemente comprometida	1	2
---	-------------------------	---	---

(6040) Terapia de relajación.

ACTIVIDADES

- Explicar el fundamento de la relajación y sus beneficios, límites y tipos de relajación disponibles (música, meditación, respiración rítmica, relajación mandibular y relajación muscular progresiva).
- Considerar la voluntad y capacidad de la persona para participar, preferencias, experiencias pasadas y contraindicaciones antes de seleccionar una estrategia de relajación determinada.
- Ofrecer una descripción detallada de la intervención de relajación elegida.
- Crear un ambiente tranquilo, sin interrupciones, con luces suaves y una temperatura agradable, cuando sea posible.
- Sugerir a la persona que adopte una posición cómoda sin ropas restrictivas y con los ojos cerrados.
- Individualizar el contenido de la intervención de relajación.
- Inducir conductas que estén condicionadas para producir relajación, como respiración profunda, bostezos, respiración abdominal e imágenes de paz.
- Invitar al paciente a que se relaje y deje que las sensaciones sucedan espontáneamente.
- Utilizar un tono de voz suave, diciendo las palabras lenta y rítmicamente.
- Mostrar y practicar la técnica de relajación con el paciente.
- Alentar la demostración de la técnica de relajación por parte del paciente, si fuera posible.

- Proporcionar información escrita acerca de la preparación y compromiso con las técnicas de relajación.
- Fomentar la repetición o práctica frecuente de las técnicas seleccionadas.
- Evaluar y registrar la respuesta a la terapia de relajación

NIC

(5300) Facilitar la expresión del sentimiento de culpa.

ACTIVIDADES

- Guiar al paciente/familia en la identificación de sentimientos dolorosos de culpa.
- Ayudar al paciente/familia a identificar y examinar las situaciones en las que se experimentan o generan estos sentimientos.
- Ayudar al paciente/familiares a identificar su comportamiento en la situación de culpa.
- Ayudar al paciente/familia a entender que la culpa es una reacción común a enfermedad devastadora.
- Facilitar la discusión del impacto de la situación sobre las relaciones familiares.
- Derivar al paciente/familia al grupo adecuado de enfermedad o cuidador en busca de educación y apoyo.
- Facilitar el apoyo espiritual.

NIC

(8340) Fomentar la resiliencia.

ACTIVIDADES

- Facilitar la cohesión familiar.
- Fomentar el apoyo familiar.
- Fomentar el desarrollo y la adhesión a rutinas y tradiciones familiares (cumpleaños, vacaciones).
- Facilitar la comunicación familiar.
- Proporcionar a la familia/comunidad modelos de conducta convencional.
- Fomentar conductas positivas de búsqueda de la salud.
- Ayudar a los jóvenes a adquirir habilidades asertivas.
- Ayudar a los jóvenes en el juego de roles de habilidades en la toma de decisiones.
- Ayudar a los jóvenes a desarrollar habilidades para hacer amigos.
- Fomentar la implicación de los jóvenes en las actividades escolares y/o en asociaciones de voluntarios.
- Ayudar a los jóvenes a desarrollar una conciencia social y global.

RIESGO DE DETERIORO DE LA RELIGIOSIDAD**(00170)**

<i>NOC</i>	PA	PO
------------	----	----

(2001) Salud espiritual.	2	4
--------------------------	---	---

<i>INDICADOR</i>	<i>ESCALA</i>	PA	PO
------------------	---------------	----	----

(200122) Satisfacción espiritual	Gravemente comprometido	1	3
----------------------------------	-------------------------	---	---

(200102) Expresión de esperanza.	Gravemente comprometido	1	3
----------------------------------	-------------------------	---	---

(200103) Expresión de significado y fin de la vida.	Sustancialmente comprometido	2	3
---	------------------------------	---	---

(200109) Oración.	Depende de si el paciente es practicante o no.		
-------------------	--	--	--

(200111) Participación en ritos y ceremonias espirituales	Depende de si el paciente es practicante o no.		
---	--	--	--

<i>NIC</i>

(5420) Apoyo espiritual.

<i>ACTIVIDADES</i>

- Tratar al paciente con dignidad y respeto.
- Proporcionar privacidad y momentos de tranquilidad para actividades espirituales.
- Facilitar el uso de la meditación, oración y demás tradiciones y rituales religiosos por parte del individuo.

NIC

(5426) Facilitar el crecimiento espiritual.

ACTIVIDADES

- Ofrecer el apoyo de la oración al individuo, según sea conveniente.
- Fomentar el uso de celebraciones y rituales espirituales.
- Remitir a grupos de apoyo, de autoayuda mutua o a programas que se basen en la ritualidad, según sea conveniente.

NOC

PA

PO

(1300) Aceptación: estado de salud.

2

3

INDICADOR

ESCALA

PA

PO

(130008) Reconoce la realidad de la situación de salud.

Frecuentemente demostrado

4

5

(130009) Busca información sobre la salud.

A veces demostrado

3

5

(130010) Afrontamiento de la situación de salud.

A veces demostrado

3

5

(130011) Toma de decisiones relacionadas con la salud.

Frecuentemente demostrado

4

5

(130012) Clarifica los valores personales

Frecuentemente demostrado

4

5

(130017) Se adapta al cambio en el estado de salud. A veces demostrado 4 5

NIC

(5240) Asesoramiento.

ACTIVIDADES

- Establecer una relación terapéutica basada en la confianza y el respeto.
- Demostrar empatía, calidez y sinceridad.
- Disponer la intimidad y asegurar la confidencialidad.
- Proporcionar información objetiva según sea necesario y según corresponda.
- Favorecer la expresión de sentimientos.
- Ayudar al paciente a identificar el problema o la situación causante del trastorno.
- Practicar técnicas de reflexión y clarificación para facilitar la expresión de preocupaciones.
- Ayudar al paciente a que enumere y priorice todas las alternativas posibles al problema.
- Identificar cualquier diferencia entre el punto de vista del paciente y el del equipo de cuidadores acerca de la situación.
- Determinar cómo afecta al paciente el comportamiento de la familia.
- Ayudar al paciente a que identifique sus puntos fuertes y reforzarlos.
- Favorecer el desarrollo de nuevas habilidades, según corresponda.
- Reforzar nuevas habilidades.

- Desaconsejar la toma de decisiones cuando el paciente se encuentre bajo mucho estrés, cuando sea posible.

NIC

(5330) Control del estado de ánimo.

ACTIVIDADES

- Evaluar el estado de ánimo (signos, síntomas, antecedentes personales) inicialmente y con regularidad.
- Ayudar con el autocuidados, si es necesario.
- Controlar y regular el nivel de actividad y estimulación del ambiente de acuerdo con las necesidades del paciente.
- Ayudar al paciente a mantener un ciclo normal de sueño/vigilia (tiempos de reposo programados, técnicas de relajación y limitación de cafeína y medicamentos sedantes).
- Ayudar a que el paciente asuma una mayor responsabilidad en el autocuidado a medida que pueda hacerlo.
- Animar al paciente a que adopte un papel activo en el tratamiento y la rehabilitación, según corresponda.
- Relacionarse con el paciente a intervalos regulares para realizar los cuidados y/o darle la oportunidad de hablar acerca de sus sentimientos.
- Ayudar al paciente a identificar los pensamientos y sentimientos subyacentes al estado de ánimo disfuncional.
- Enseñar nuevas técnicas de afrontamiento y de resolución de problemas.

- Animar al paciente, según pueda tolerarlo, a relacionarse socialmente y realizar actividades con otros.
- Observar la posible aparición de efectos secundarios de la medicación y su efecto sobre el estado de ánimo del paciente.
- Proporcionar orientación acerca del desarrollo y mantenimiento de sistemas de apoyo (familia, amigos, recursos espirituales, grupos de apoyo y asesoramiento).

NIC

(5310) Dar esperanza.

ACTIVIDADES

- Ayudar al paciente/familia a identificar las áreas de esperanza en la vida.
- Ampliar el repertorio de mecanismos de afrontamiento del paciente.
- Ayudar al paciente a expandir su yo espiritual.
- Evitar disfrazar la verdad.
- Facilitar la admisión por parte del paciente de una pérdida personal en su imagen corporal.
- Facilitar el alivio y disfrute de éxitos y experiencias anteriores del paciente/familia.
- Implicar al paciente activamente en sus propios cuidados.
- Desarrollar un plan de cuidados que implique un grado de consecución de metas, yendo desde metas sencillas hasta otras más complejas.
- Fomentar las relaciones terapéuticas con los seres queridos.

- Explicar a la familia los aspectos positivos de la esperanza (desarrollar temas de conversación que tengan sentido y que reflejen el amor y la necesidad del paciente).
- Proporcionar al paciente/familia la oportunidad de implicarse en grupos de apoyo.
- Crear un ambiente que facilite al paciente la práctica de su religión, cuando sea posible.

6.3. DESARROLLO DE INTERVENCIONES.

En este apartado se tratarán de una forma más extensa cinco intervenciones, que considero que son importantes y deben tenerse en cuenta cuando tratamos con pacientes con Epidermolisis Bullosa y sus familias.

6.3.1. Cuidados diarios de la piel en pacientes con EB. (4)

Como ya sabemos, las dos manifestaciones por excelencia de la EB son las ampollas y las lesiones cutáneas. Los cuidados de la piel son una labor diaria.

El cuidador que esté a cargo del paciente debe adquirir conocimientos concretos de cómo deben realizarse, ya que si se realizan cuidados inapropiados pueden producir daños irreversibles sobre el paciente.

El encargado de llevar a cabo las curas e instruir al cuidador será la enfermera responsable de ese paciente, que deberá orientar a la familia para realizar las curas en el propio domicilio, siempre que sea posible.

No solo educaremos para poder realizar las curas, sino también a nivel de:

- Manejo del paciente: para evitar que se produzcan daños en la piel.
 - Cuando sea posible, el manejo se hará en la cuna, previamente acolchada.
 - Para mover, coger o levantar al niño se realizará con la mano abierta, apoyándola sobre la cabeza, en concreto en la parte occipital y las nalgas.
 - Evitar zona de la axila, ya que se produce una presión y fricción mayor, lo que origina lesiones.

- Baño: en el cuál se aprovechará para la retirada de los vendajes secundarios y preparación para el inicio de la cura.

Siempre que sea factible se procederá de la siguiente manera:

- Administración de calmantes, aproximadamente treinta minutos antes.
- Lavado de manos antes y después de realizar el baño con producto antiséptico. Utilización de guantes estériles para asegurar al máximo una técnica aséptica.
- Anteriormente habremos preparado la bañera, utilizando protecciones que hagan un efecto almohadillado. Se supervisará la temperatura del agua, y si se quiere se podrá añadir aceites de baño para una mayor hidratación de la piel.
- El primer baño siempre será para la retirada de los apósitos y vendajes primarios. En el segundo y tras el cambio de agua se realizará el baño propiamente dicho.
- Con una gasa estéril se retirará la piel que haya muerta, con precaución de no producir nuevas heridas.
- A la hora del secado, debemos tener cuidado de no provocar fricción, y se realizará dando toquecitos con una compresa.

- Medidas de prevención y educación: en este caso irán encaminadas a las personas que proporcionan los cuidados de los pacientes con EB.
 - Los ítems a tener en cuenta en cuanto a la prevención de aparición de nuevas lesiones cutáneas son:
 - La no aplicación directamente sobre la piel de adhesivos, como pueden ser el esparadrapo, apósitos, electrodos, tiritas, etc.
 - Movilización del paciente sin causar fricción. (manos abiertas en zona occipital y glúteos).
 - Utilización de colchones de agua, látex o material visco elástico.
 - Ropa de materiales como el algodón, ya que es más fácil de colocar y transpira mejor. Se quitarán las etiquetas, y se evitará el uso de cremalleras y gomas, siempre que se pueda se dejarán las costuras hacia fuera.
 - Tanto en verano como en invierno se aplicará crema protectora y se evitará la exposición directa al sol. Estaremos atentos a la aparición de manchas o pecas, debido al deterioro que sufre la piel, ya que pueden derivar en otras patologías.
 - La hidratación es fundamental.
 - En cuanto a la educación se prestará especial interés en enseñar:
 - Dificultades o complicaciones con respecto a la alimentación:
 - Debido a la afectación que sufren muchos de los pacientes en las mucosas, en concreto la oral y la esofágica.

- En caso de neonatos, se fomentará la lactancia materna. Extrayendo la leche y dándosela con jeringas, protectores de látex.
 - Se deberá llevar un estricto control sobre la tolerancia a la alimentación, ingesta de nutrientes, desequilibrio de hidroelectrolitos, que se ve causado por las pérdidas que existen por las heridas.
 - Observar la deglución, cómo es, si hay dificultades.
 - Apertura bucal, que puede mejorarse con ejercicios.
 - La dieta estará enriquecida con fibra, para así evitar el estreñimiento.
 - Si existen muchas dificultades en la ingesta de alimentos se valorará la inserción de una sonda para así facilitarla.
- Infección de lesiones:
 - Evitar infecciones utilizando técnicas asépticas en la manipulación de las lesiones.
 - Sólo se utilizarán cremas antibióticas cuando estén indicadas para evitar que se creen resistencias.
 - Prurito.
 - El vendaje de las lesiones evita que se produzcan picores, o por lo menos que disminuyan. Además evita nuevas lesiones producidas por el rascado.
 - Una correcta hidratación evita que la piel se reseque y agriete y por lo tanto disminuye el prurito.

- Dolor.

- Esta enfermedad es extremadamente dolorosa.
- Se administraran analgésicos para reducir el dolor.

Las curas se realizarán cada dos días, haciéndolo coincidir con el baño. El motivo por el que no se realizarán todos los días es para que los apósitos utilizados hagan efecto y ayuden a la cicatrización de las heridas, además de evitar levantar la piel.

Antes de proceder a las curas se secará e hidratará bien toda la piel.

El orden a seguir para realizar las curas es:

- ***Zona posterior o dorsal y glúteos***: debido a que es la zona en la que se apoya el paciente para poder efectuar las siguientes curas. Una vez hecha la cura se proporcionará pomadas en las zonas que presenten inflamación y se acolchará la zona de los glúteos con apósitos absorbentes de silicona, ya que esta zona presenta una gran exudación.
- ***Miembros inferiores***: cura y vendaje de las piernas. En las ingles también se suelen utilizar los mismos apósitos que en las nalgas.

Si existe formación de nuevas vesículas deberemos drenar el líquido para evitar que se favorezca la expansión de la lesión y por lo tanto aumente el tamaño.

Se cubrirá la piel con los apósitos adecuados según el exudado de las heridas. El vendaje de las piernas se hará con gasas dobladas en forma de pico, cubriendo toda la superficie, y con el pico orientado a la zona occipital. El motivo por el cual se colocan así las gasas no es otro que el de liberar presión y posibles roces que se producen al levantar o sentar al paciente.

La forma de realizar el vendaje será en paralelo y no en espiga o perpendicular, ya que así evitamos que la venda se desplace de su sitio original.

- ***Pies:*** se realiza de la misma manera que en las zonas explicadas anteriormente. Los apósitos utilizados para acolchar, proteger y absorber el exudado suelen ser absorbentes de espuma o de silicona.

La zona interdigital, debe ser examinada de manera exhaustiva para evitar que se produzcan sindactilias. Para ello, vendaremos de manera individual los dedos de los pies. El apósito utilizado debe ser muy maleable y suave, como por ejemplo: el apósito lípido coloidal, apósito de silicona y el apósito fino de silicona.

En las zonas de mayor presión de las plantas de los pies y de los talones proporcionaremos acolchamiento, a través de apósitos de espumas.

La venda se pondrá encima del algodón, desde la zonas más distal a la más proximal.

Es aconsejable el uso de venda tubular que cubra todo el miembro para evitar que se desplace el vendaje.

- ***Tronco anterior y miembros superiores:***

Si el paciente presenta gastrostomía se realizarán los cuidados de la misma en primer lugar.

Cuidados y gastrostomía: limpiar con suero fisiológico y una compresa de algodón la piel que queda entre el abdomen y la propia gastrostomía. Proporcionar pomada para evitar irritaciones producidas por secreciones gástricas y como barrera protectora.

Se colocará un apósito para proteger la zona de la piel que está en contacto con dispositivo de la gastrostomía.

El resto de cuidados se hará de la misma manera anteriormente explicada.

Cuidado de los brazos: los apósitos utilizados en esta zona serán aquellos que proporcionen una mayor comodidad al paciente. Ofreceremos un mayor acolchamiento en los codos.

Axila y hombros: por la localización y la fricción que se produce son zonas de bastante exudado. El apósito por excelencia de elección es el de silicona fina, ya que se adhiere bastante bien a la piel y no resulta molesto por ser de un grosor menor.

Evitaremos con gasas colocadas en el tronco posibles roces entre el mismo y los brazos.

En este caso el vendaje debe de hacerse de manera que se conserve la flexibilidad y el movimiento. En esta ocasión se hará de manera perpendicular al brazo para evitar que la venda se mueva de su sitio. Al igual que en las piernas se terminará con una venda tubular para que proporcione mayor sujeción.

- ***Manos***: especial atención a las lesiones interdigitales. Se llevarán a cabo las mismas técnicas que en los espacios interdigitales de los pies. La zona palmar debe quedar bien acolchada.

El vendaje se realizará desde la muñeca hacia los dedos, quedando vendados de manera individual y con cuidado de no influir en la función de los mismos.

En caso de que las lesiones estén infectadas se utilizarán unos apósitos específicos, que se pasan a describir a continuación.

Antes de proceder a utilizar los diferentes apósitos se realizará un cultivo para observar qué germen es el que está causando la infección y así estimar cuál debe ser la actuación terapéutica.

Suelen utilizarse los apósitos de plata en aquellas lesiones que están sobreinfectadas.

Hay numerosos tipos:

- Sulfadiazina argéntica: muy eficaz en las sobreinfecciones. Antes de la utilización se limpiará la herida con suero fisiológico y se evitará el uso de yodo. Quedará cubierto con un apósito de tipo absorbente y un vendaje.
- Plata nanocrystalina: proporciona una barrera antimicrobiana ante patógenos. Previamente se mojará con agua destilada, ya que es incompatible con suero fisiológico. Se aplicará la zona de color azulado frente a la herida. Al igual que el anterior deberá cubrirse con un apósito absorbente y vendaje.
- Hydrofiber con plata: tiene una acción bactericida y produce un medio húmedo, lo que favorece la cicatrización. Puede mantenerse hasta 7 días sin cambiar el apósito. Su utilización será exclusivamente cuando se presente infección. No puede utilizarse de forma continua.

6.3.2. Dolor y Epidermolisis Bullosa.

Es uno de los síntomas estrella de esta enfermedad.

Su disminución y/o prevención impide la formación de nuevas ampollas, ya que provoca en el niño inquietud y por lo tanto un aumento en el número de movimientos.

Se realiza a través de la administración de analgésicos y calmantes. Es importante evitar que se produzcan picos de dolor y una mala analgesia.

Recordar la importancia de proporcionarlos antes de la realización de las curas, ya que es un momento muy doloroso e incómodo para el paciente.

La vida de estos pacientes está marcada por el dolor y el sufrimiento continuo, lo que hace que su estado de ánimo y su calidad de vida se vean mermadas.

Uno de los motivos por los que he decidido realizar este trabajo es para intentar, al menos, poder mejorar la calidad de vida de estos pacientes y sus familias.

6.3.3. Nutrición y Epidermolisis Bullosa. (24)

La nutrición es uno de los pilares fundamentales en el tratamiento de enfermedades crónicas, como es la Epidermolisis Bullosa.

En el caso de estos pacientes, las dietas deben ser de un valor nutricional superior al normal, para poder conseguir un crecimiento adecuado a la edad del paciente y para poder conseguir una buena cicatrización de las heridas y combatir las infecciones.

La alimentación debe ser equilibrada, variada, y atractiva para su consumo.

A continuación se dan unos consejos para aumentar el valor energético de la dieta:

- Incorporar alimentos que sean hipercalóricos.
- Incremento en el número de comidas.
- Picar entre horas.
- Utilización de alimentos blandos y líquidos en el caso de dificultades en la masticación, deglución y problemas respiratorios.
- Toma de alimentos fríos, ya que aumenta el apetito y disminuye el dolor.

En muchas ocasiones es necesario introducir suplementos alimenticios para poder proporcionar las kilocalorías necesarias para cada individuo. Su uso está indicado cuando se produce un incremento del gasto energético, como puede ser en el caso de infecciones, cirugías, etc., y cuando existen complicaciones para la toma de alimentos, como son las dificultades para la deglución o el decrecimiento del apetito.

En este caso, las enfermeras ocupamos un papel importante en el día a día del paciente. Debemos ser capaces de reconocer aquellas posibles complicaciones de tipo nutricional, como puede ser la anemia, la malnutrición, etc. Somos las encargadas de promover una salud óptima e intentar prevenir las posibles dificultades nutricionales.

A continuación se enumeran algunas de las recomendaciones que puede ofrecer el personal de enfermería: **(25)**

- Fisioterapia bucal: para favorecer la apertura de la boca. Se realiza a través de un corcho acolchado.
- Ingesta de fibra en la dieta para evitar estreñimiento.
- Ingesta de líquidos para conseguir una buena hidratación.
- En el caso de neonatos, aconsejaremos y asesoraremos sobre el uso de biberones, tetinas, cubiertos, etc.
- Asesoramiento sobre las lesiones de las mucosas, en concreto de la oral y esofágica.
- Consejos para enriquecer las comidas.
- Valorar el estado nutricional y el estado físico.
- En pacientes que porten gastrostomías, explicaremos la forma de alimentar, complicaciones y cuidados de la misma.
- Utilización de analgésicos, como por ejemplo geles analgésicos de tipo bucal.
- Fomentar la higiene bucal.

Para mejorar la nutrición y alimentación de estos pacientes se podría desarrollar un programa de educación para la salud, en el que se realizaría un taller de cocina y se darían consejos y trucos para enriquecer los platos.

6.3.4. Aislamiento social y Epidermolisis Bullosa.

Debido a que es una enfermedad que por su afectación física produce un gran impacto y al desconocimiento de la misma.

Una atención integral por parte del equipo sanitario puede contribuir a una mejor calidad de vida e integración en la vida social.

Cuando hablamos de aislamiento social, no solo hacemos referencia a la persona que padece la enfermedad, sino también a la familia, en concreto al cuidador informal, ya

que abandona sus costumbres, prácticas habituales, amigos, en general, relaciones sociales, para ofrecer a sus hijos el cuidado que demandan y necesitan.

En ocasiones son los propios pacientes los que no quieren establecer relaciones sociales con otras personas por miedo al rechazo, vergüenza de la imagen corporal, etc.

En cuanto a las intervenciones de enfermería, realizaría un taller en el que se trabajaría por un lado la imagen corporal, la autoestima, la integración social y el apoyo en otro grupo de personas que padezcan los mismos problemas, y por otro, la reinserción en la sociedad.

6.3.5. Cuidador informal y Epidermolisis Bullosa.

Debido a que esta enfermedad es crónica e invalidante, se hace necesario el hecho de que exista la figura del cuidador informal, que no es otra que la persona que dedica su tiempo a cuidar a otras, que por su situación de salud no son capaces de llevar a cabo las actividades de la vida diaria básicas (AVDB) como puede ser comer, vestirse, moverse, etc. Son las encargadas de cuidar de manera global a la persona enferma.

Generalmente, esa responsabilidad recae sobre los progenitores, y en concreto, sobre la madre, debido entre otras cosas al carácter de la sociedad con respecto a la familia.

Dado las características que presenta la enfermedad, como ya he comentado anteriormente, enfermedad crónica que requiere cuidados de larga duración, se hace indispensable llevar a cabo cuidados informales asociados a los cuidados formales que reciben las personas dependientes.

La enfermería debe vigilar de forma estrecha el estado tanto físico como mental de este tipo de cuidadores, que en muchos casos está sobrepasada, ya que suelen tener una sobrecarga de trabajo importante que produce entre otras patologías, ansiedad, depresión y enfermedades de tipo psicosomáticas. Lo haremos a través del test de Zarit.

Además se atribuyen repercusiones de tipo económico, ya que es necesario el uso de material y pomadas, que en muchos casos no están subvencionadas. Obliga a la persona responsable de ofrecer los cuidados a dejar su trabajo para hacerse cargo del familiar enfermo. Repercute de igual manera en las relaciones familiares.

Según un estudio realizado sobre la Sobrecarga de las cuidadoras de personas dependientes, en el año 2004, define al cuidador informal de la siguiente manera: **(26)**

- Mujer.
- Entre 45 y 65 años. Este ítem puede haber sufrido modificaciones debido a un aumento en la esperanza de vida, la baja natalidad y el aumento de enfermedades de tipo crónico.
- No trabaja o debe dejar de hacerlo para realizar los cuidados necesarios a la persona dependiente.
- Familiar de la persona enferma.
- Nivel socioeconómico y de estudios medio-bajo.

Debido a la carga que asume el cuidador, ya que es la persona que de manera mayoritaria asume la asistencia de la persona dependiente, la gran implicación de responsabilidad, intensidad de trabajo diaria y larga duración, se convierten en candidatos a tener en cuenta por parte del personal de enfermería.

Además de formar al cuidador sobre cómo realizar los cuidados y curas diarias, seremos los encargados de poner en contacto a las familias con las correspondientes asociaciones y centros de respiro, ya que son de gran utilidad y ayuda.

Son numerosos los estudios realizados en los últimos años sobre el cuidador y los cuidados informales, ya que ha habido un incremento considerable de los mismos. Lamentablemente los resultados obtenidos son de escasa evidencia. **(27)**

Una de las intervenciones que se puede realizar es la de formar grupos de apoyo y terapia.

7. EVOLUCIÓN DEL PLAN DE CUIDADOS.

Al tratarse de una enfermedad hereditaria, crónica y degenerativa la evolución del plan de cuidados es complicada, debido a la recurrencia de las lesiones y de las numerosas complicaciones que derivan de la patología principal.

No podemos evitar la aparición de nuevas lesiones, pero sí evitar que se infecten o que se produzcan con mayor facilidad, lo que hace que el plan de cuidados tenga un sentido.

Además la evolución depende, en gran parte del subtipo de Epidermolisis Bullosa que se padezca, ya que de ello deriva la gravedad de la enfermedad, siendo los casos de Epidermolisis Bullosa Distrófica los que peor evolucionan.

Por desgracia, este tipo de afectación tiene una supervivencia y esperanza de vida muy baja, produciendo la muerte en edades tempranas.

La fisioterapia, cirugías y cuidados de la piel y las mucosas, garantizan una mayor calidad de vida a estos pacientes.

Los planes de cuidados deben servir de guía para la realización de los cuidados de enfermería, lo que mejorará de manera significativa la evolución de las lesiones, aunque no se lleguen a curar de forma completa por la precocidad de recidiva de las heridas.

Los diagnósticos enfocados a la familia, como es el del rol de cuidador, resultan muy beneficiosos. Los progenitores aprenden a delegar en otros los cuidados de sus hijos cuando ellos no los pueden realizar, establecer de nuevo relaciones sociales, saber cuáles son los límites de cada uno, terapias contra el estrés y ansiedad, etc.

Los resultados que se obtengan de los planes de cuidados enfermeros y de los diagnósticos enfermeros, mejorarán la asistencia de los pacientes y aportarán conocimiento sobre las principales afectaciones que sufren.

En general, la evolución no es demasiado buena, no por una deficiencia a la hora de establecer los diagnósticos o los cuidados, sino debido al gravísimo estado de salud en el que se encuentran.

8. IMPLICACIONES PARA LA PRÁCTICA CLÍNICA.

Es de vital importancia la realización de documentos como éste, que ayude a dar una mayor información y difusión de la Epidermolisis Bullosa Hereditaria.

Al ser pacientes minoritarios en número, en la mayoría de las ocasiones el profesional sanitario no tiene conocimiento sobre la enfermedad, sobre el trato que se debe realizar, los cuidados necesarios para mejorar la calidad de vida, la recuperación y rehabilitación de las posibles complicaciones que surjan.

Tras la revisión bibliográfica realizada para conocer lo que hay sobre el tema, me he percatado de que los Planes de Cuidados elaborados por enfermería suelen centrarse en la parte biológica de la persona, sobre todo, dejando un poco de lado la parte psicológica y social. Estos dos últimos aspectos quedan reflejados en este trabajo.

Además, este documento puede ser útil para abrir la perspectiva que se tiene de los cuidados.

Las mejoras que se producen en el paciente con Epidermolisis Bullosa tras la programación y ejecución del plan de cuidados queda evidenciado en la mejora de la calidad de vida y en la disminución de las complicaciones que se producen derivadas de la enfermedad. De la misma manera, una mala actuación por parte del personal puede dar lugar a grandes empeoramientos e incluso daños que no puedan ser revertidos.

El trato con este tipo de pacientes constituye un grandísimo reto profesional, ya que pese al gran desconocimiento que existe requiere de unos cuidados y curas muy especializadas.

Existen Centros y Hospitales de Referencia, como por ejemplo, el Hospital La Paz, el Hospital del Niño Jesús, en Madrid y Hospital Sant Joan de Déu, en Barcelona.

Éste último ha publicado como debe ser el papel de la enfermera de referencia en pacientes neonatos (ya que la mayor parte de los casos debutan en edades tempranas) con Epidermolisis Bullosa.

A continuación paso a describir cuáles son las actuaciones y funciones que deben llevar a cabo este tipo de enfermeras: (27)

1. Integración de los profesionales encargados de la asistencia y familia del paciente para la **instrucción** y **educación** de una serie de **normas básicas** para la **prevención del deterioro de la integridad cutánea**, como puede ser:

- a. Uso de ropa de algodón, dar la vuelta a la ropa y dejar las costuras en la parte de fuera para evitar la fricción y el roce con la piel. No utilización de prendas que queden demasiado ajustadas
- b. Uso de emolientes que mantengan hidratada la piel.
- c. Protección del entorno en el que se encuentra el paciente para evitar que se produzcan las lesiones de manera más fácil.
- d. Mínima manipulación del paciente ya que el movimiento produce lesiones en la piel.

2. Procedimiento para la realización de curas.

Se realizarán cada dos días, y se harán coincidir con la hora del baño para facilitar la retirada de los apósitos y vendajes existentes. Aproximadamente 30 minutos antes de la realización de la cura se proporcionará un calmante al paciente para disminuir el dolor que padecen durante las curas.

Durante la estancia en el hospital, el equipo estará formado por los mismos miembros, generalmente dos enfermeras y una auxiliar, para favorecer la identificación de nuevas lesiones y evaluar la evolución de las lesiones antiguas.

Tras la preparación y el baño del paciente para la retirada de apósitos y el secado realizando toques sobre la piel y no ofreciendo fricción con la toalla para evitar la nueva aparición de ampollas, se realizará la cura propiamente dicha.

En la cura se seguirán los siguientes pasos:

- Revisión exhaustiva del cuerpo para localizar nuevas lesiones producidas.
- Si existieran nuevas ampollas, se procedería a la extracción del líquido para evitar que aumenten de tamaño, ayudados por una aguja subcutánea y una jeringa de insulina. Solo se retirará el techo de la ampolla en caso de presencia de contenido purulento o la lesión tenga aspecto de infección.
- A continuación se procederá a limpiar con suero fisiológico o solución antiséptica todas las lesiones.
- Se retirarán todas las pieles que estén levantadas para favorecer la cicatrización.
- Hidrataremos con emolientes y cremas las zonas corporales sanas y aquellas que estén curadas.
- Se aplicarán apósitos antiadherentes para evitar que las gasas que recubrirán las lesiones o protegerán la piel se adhieran.
- Para el vendaje corporal utilizaremos vendas suaves y malla elástica que no quede demasiado ajustada.

3. Aprendizaje de los padres.

La enfermera es la encargada de enseñar a la familia, en concreto a los padres, para que puedan realizar de forma autónoma en el domicilio las curas y cuidados oportunos.

El aprendizaje se hará poco a poco, al principio serán meros espectadores de cómo se realizan las curas y posteriormente ellos llevarán a cabo la ejecución de las mismas.

4. Ayuda y apoyo a la hora del alta del hospital y regreso al domicilio.

- a) Pondremos en contacto a la familia con el Centro de Salud correspondiente y el trabajador social. Ellos determinarán y valorarán las necesidades socio-sanitarias, identificación de posibles discapacidades, subvención de material para la realización de las curas, etc.
- b) Informar a la familia sobre Centros de Referencia y Asociaciones que pueden ayudarles y ponerles en contacto con otras familias que padecen la misma enfermedad.
- c) Determinación de consultas con el equipo multidisciplinar que realicen un seguimiento del paciente.
- d) Garantizar apoyo a la familia y al paciente, a través de diferentes medios, como puede ser el telefónico, a través de correos electrónicos o visitas a domicilio.

5. Consultas de seguimiento.

Proporciona información sobre la evolución del paciente y se dan a conocer posibles complicaciones.

La consulta de seguimiento se deberá realizar cada poco tiempo y serán de carácter multidisciplinar.

Se aprovechará después de las curas para la obtención de pruebas que sean necesarias. Además se valorarán las posibles complicaciones que se produzcan derivadas de la enfermedad, proporcionaremos consejos a la familia y revisaremos los nuevos productos que salgan para hacer las curas.

9. CONCLUSIONES.

Para concluir el trabajo, recordar que la Epidermolisis Bullosa es una enfermedad hereditaria que tiene efectos sobre las mucosas y la piel. La manifestación de la patología es variable, y puede ir desde los modelos más leves a los más graves.

El pronóstico de la enfermedad depende de la afectación que produzca las complicaciones de la enfermedad y del subtipo que se padezca, siendo el subtipo Simple el más leve y la Distrófica, uno de los más graves. No es lo común, pero en algunos casos los subtipos mejoran con la edad. Sin embargo, no sucede que se pase de un subtipo a otro más leve o más grave, cuando se diagnostica la enfermedad.

Cuando hablamos de Epidermolisis Bullosa Hereditaria estamos hablando de una enfermedad que tiene una gran magnitud y consecuencias, se trata de un problema, que por un lado, debido a la gravedad, produce en la familia y miembros cercanos un gran impacto. Por otro lado, la baja prevalencia de esta afección, debido a esto el impacto que se ejerce sobre la sociedad es mínimo.

Pertenece al grupo llamado de Enfermedades Raras, dada su baja prevalencia, el desconocimiento y la dificultad en el diagnóstico de la enfermedad.

Es imprescindible la inversión de grandes cantidades de dinero para poder investigar y hacer estudios sobre la enfermedad. Esto facilitaría entender la enfermedad e ir en busca de un tratamiento, ya que hasta ahora sólo existe un tratamiento paliativo para las complicaciones que se ocasionan.

En los estudios que se han realizado sobre la enfermedad, queda reflejado un mayor predominio de la EBS (forma simple), en segundo puesto, encontramos la EBD (forma distrófica) y por último y la EBJ (forma juntural), esta forma es realmente extraordinario, debido a su infrecuencia.

En cuanto al plano profesional:

Recaltar la importancia del personal de enfermería, ya que es el encargado de cuidar y atender de una forma asidua al paciente. La relación que se establece es especial, ya que

son pacientes, que requieren una atención especializada, de manera continua como hemos dicho, ya que todos o casi todos los días es necesario la realización de curas, bien en domicilio o bien en el Centro de Salud.

El equipo médico, familia y amigos debemos ayudar al paciente a intentar llevar una vida normalizada, dentro de lo posible, superando las limitaciones que se producen por la enfermedad. Esto en ocasiones, no es viable, y a menudo el paciente debe modificar las expectativas de vida.

No debemos olvidar, que no hay enfermedades, sino enfermos, cada uno diferente del otro, con una historia y familia detrás. La atención por parte de la enfermería tiene que ser integral, abordando las tres esferas que componen al ser humano (biológico, psicológico y social) y además personalizada, ya que cada paciente es diferente.

El objetivo del trabajo es aportar información, tanto a las familias que tengan un miembro que sufra esta patología, como a los profesionales sanitarios, que no tengan constancia de la enfermedad. Y por supuesto, dar a conocer un poco más la enfermedad.

10. REFLEXIÓN ANTROPOLÓGICA.

La antropología es la ciencia que se ocupa del estudio de la persona desde una perspectiva integral.

Como bien sabemos, el ser humano es un ser biopsicosocial, por lo que nunca debemos olvidar el plano psicológico y social del paciente. En algunas ocasiones, en el ámbito de las profesiones sanitarias, solemos dejar de lado estas dos esferas y centrarnos en la biológica, llegando incluso a despersonalizar a la persona y tratarla como una enfermedad y no como una persona que está enferma.

El trato con el paciente debe ser integral, como ya he dicho anteriormente, lo que requiere de un equipo de profesionales que puedan abarcar todos los campos, como pueden ser médicos, cirujanos, enfermeras, fisioterapeutas, psicólogos, etc. Por lo tanto, la atención integral se entiende como aquella que cuida todas las necesidades que el paciente tiene, de forma completa, y no sólo atendiendo a aquellas necesidades de tipo físicas o médicas.

Este tipo de atención no se centrará en el paciente solamente, sino también en la familia, parte en alguna ocasión muy olvidada. Es necesario establecer una unión entre las dos partes, siempre que se hable del paciente se estará implicando a la familia (tándem paciente-familia).

Una atención centralizada y cercana con el paciente nos facilitará crear una relación profesional-paciente que ayude a detectar circunstancias o problemas.

No cabe decir, que se debe tener un respeto de manera absoluta sobre la persona, lo que implica de manera directa a la dignidad humana. No se tendrán en cuenta cuestiones como la situación económica, la tendencia sexual, la raza, la edad, el sexo o las creencias religiosas.

El derecho a la confidencialidad y a la intimidad también debe estar recogida, ya que en muchas ocasiones, derivada de la confianza establecida entre enfermera y paciente, es fuente de información.

El la asistencia sanitaria debe haber una implicación moral por parte del personal, de lo contrario, nos estaríamos convirtiendo en meras máquinas automáticas, a las que no le importa nada de lo que le ocurra al paciente.

Atendiendo a las dimensiones de la persona:

- Dimensión biológica o corporal: la atención que prestamos debe estar respaldada por las competencias profesionales que adquirimos a través de una formación continuada. Además el trato con el paciente debe darse a través de la humanización y la empatía.
- Dimensión psicológica: implica un conocimiento de la persona, lo que nos dará información sobre cómo está viviendo la enfermedad. Es importantísimo en este apartado el acompañamiento y el apoyo de la parte emocional.
- Dimensión social: muy trascendental. Teniendo en cuenta la estigmatización que se tiene hacia estas personas por parte de la sociedad, debido al desconocimiento de la enfermedad y a las importantes evidencias físicas. Por lo que se deberá tratar el posible rechazo y/o exclusión social.

La cultura del paciente se debe tener en cuenta a la hora de abordar este tipo de temas.

- Dimensión trascendental: en ella se da cabida a la parte espiritual y religiosa. Recalcando el respeto de la creencias y las voluntades de cada uno.

El personal sanitario deberá tener en cuenta algunos aspectos que se ven reflejados en la persona, sobre todo cuando se vive una situación de enfermedad, en la que se ponen en juego, el sentido de la vida, la muerte, la enfermedad, los valores morales y personales.

No me gustaría terminar sin hacer referencia a los Principios Fundamentales del Principialismo de Beauchamp y Childress, que quedan recogidos en el libro Principles of Biomedical Ethics. (28).

Principio de autonomía: donde el paciente es el que decide qué tratamientos y qué técnicas se realizan, a través del consentimiento informado. El profesional sanitario debe respetar las decisiones tomadas, y no obstaculizar las acciones si no son nocivas o perjudiciales para su salud.

Si por el contrario, la persona no está capacitada para la toma de decisiones, se la deberá proteger, durante el tiempo que dure la incapacidad.

Principio de no maleficencia: este principio tiene como premisa no hacer daño al paciente y promover el bien, respetando la dignidad humana y para ello deberá de hacerse un análisis entre los riesgos y beneficios a la hora de tomar decisiones médicas y terapéuticas. Importante el respeto del tándem integridad psicológica y física.

Principio de beneficencia: en él se ponen de manifiesto el hecho de no hacer daño y disminuir los posibles daños y aumentar los beneficios de las acciones realizadas.

Principio de justicia: tiene como finalidad la disminución de situaciones que producen desigualdad, en este caso recalcaremos sobre todo la social, laboral, etc.
Se debe tratar a cada uno como corresponde, y de manera igualitaria.

Este principio está relacionado con una norma moral que tiene como máxima dar a cada uno lo que necesita, como por ejemplo, un nivel de atención adecuado, utilización y distribución de recursos necesarios, para poder así garantizar una atención sanitaria adecuada.

11. Bibliografía

1. Fine JD, Hintner H. Vivir con Epidermólisis bullosa (EB) etiología, diagnóstico, asistencia multidisciplinar y tratamiento. In. Nueva York: Springer Wien New Cork; 2009. p. 3.
2. Palomar F, Fornes B, Heras J, Blasco B. Epidermolisis Ampollosa o Bullosa. Enfermería integral. 2006 DIC;: p. 11.
3. Federación Española de Enfermedades Raras. [Online]. [cited 2014 DIC. Available from: <http://www.enfermedades-raras.org/index.php>.
4. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e igualdad. In Guía de atención clínica integral de la epidermólisis bullosa hereditaria. Madrid: Ministerio Sanidad y Consumo; 2008. p. 15.
5. Asociacion Nacional de Enfermería Dermatologica e Investigación del Deterioro de la Integridad Cutánea (ANEDIDIC). Caso epidermolisis ampollosa en lactante. Revista Enfermería Dermatológica. 2008 JUL-AGO-SEP;(05).
6. Herrera E, Sanz A, Bosch RJ. Epidermolisis Ampollosa Hereditaria. [Online]. [cited 2014 DIC. Available from: <http://www.menarini.es/images/dermatopatologia/Derma039.pdf>.
7. Lloyd C, Yu Q, Cheng J, Turksen K, Degenstein L, Hutton E, et al. The basal keratin network of stratified squamous epithelia: defining K15 function in the absence of K14. In.: J Cell Biol; 1995. p. 1329-44.
8. Baselga Torres E. Asociación Española de Pediatría. [Online].; 2013 [cited 2014 DIC. Available from: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/enfermedadesampollosas.pdf>.
9. Brucner-Tuderman L. Pathogenesis o mechanobullous disorders. In.: Exp Dermatol 1992 p. 115-20.
10. Servicio de Información y Orientación sobre Enfermedades Raras. Federación Española de Enfermedades Raras. [Online]. [cited 2015 ENE. Available from: <http://www.enfermedades-raras.org/index.php/enfermedades-raras/encuentre-informacion-y-consiga-ayuda>.
11. Siañez González C, Pezoa Jares R, Salas Alanis J. Epidermolisis ampollosa congénita: revisión del tema. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2009 DIC; 100(10): p. 842-56.
12. Solovan C, Ciolan M, Olariu L. The biomolecular and ultrastructural. Acta Dermatoven APA. 2005; 14(4): p. 127-35.
13. Actas Dermo-Sifiliográficas. Epidermólisis ampollosas hereditarias: del diagnóstico a la realidad. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2010 JUL; 101(6): p. 496-505.
14. Romero N, Domínguez E. Complicaciones oftalmológicas en Epidermolisis Bullosa. EstarBien. ;(41): p. 20-4.
15. Romero N, Domínguez E. Complicaciones músculo-esqueléticas en EB. ESTAR BIEN. ;(39): p. 6-10.
16. Quijera M. Novedades en Investigación presentadas en el Congreso DEBRA Internacional. EstarBien. 2014 ABR;(45): p. 4.
17. Izeta A. Estado de la investigación EB. EstarBien. 2013 ABR;(44): p. 4-7.

18. Orphanet. Portal de Enfermedades Raras y Medicamentos Huérfanos. [Online]. [cited 2015 ENE. Available from: http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=EN&Expert=79361.
19. Orphanet. Prevalencia de las enfermedades raras: datos bibliográficos. Orphanet. 2014 MAY: p. 1-27.
20. Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas. BOLETÍN DEL ECEMC: Revista de Dismorfología y Epidemiología. 2005 OCT; 5(4): p. 1-146.
21. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (MSSSI), Instituto de Salud Carlos III, SpainRDR. Reunión de la Red Española de Registros de Enfermedades Raras para la. 2014 DIC 11-12..
22. Asociación Piel de Mariposa DEBRA España. Rareconnect.org. [Online]. [cited 2015 ENE. Available from: <https://www.rareconnect.org/uploads/documents/situacion-psico-social-personas-con-epidermolisis-bullosa-y-familias.pdf>.
23. DEBRA España Asociación Piel de Mariposa. CIBERER. Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Raras. [Online]. [cited 2014 DIC. Available from: <http://www.ciberer.es/documentos/orphanet/EB-nutricion.pdf>.
24. Debra España. Asociación Piel de Mariposa. CIBERER. [Online]. [cited 2015 ENE. Available from: <http://www.ciberer.es/documentos/orphanet/EB-nutricion.pdf>.
25. Romero N, Domínguez E. Nutrición en Epidermolisis Bullosa, enfoque de enfermería. *EstarBien*. 2014 ABR;(45): p. 8-11.
26. Carretero S, Garcés J, Ródenas F. La sobrecarga de las cuidadoras de personas dependientes: análisis y propuestas de intervención psicosocial. 2004..
27. Baquero Fernández C. El papel de la enfermera de referencia en el cuidado de un neonato con EB. *EstarBien*. 2012 NOV;(43): p. 10-11.
28. Beauchamp TL, Chidress JF. Principles of Biomedical Ethics. 7th ed.: OXFORD; 2012.